

Année 1963

THÈSE

N° 691

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

DIPLOME D'ÉTAT

PAR

Charles MENAGE

né le 19 Février 1933 à Bourg-la-Reine (Seine)

Interne des Hôpitaux de Paris

Présentée et soutenue publiquement le :

LE TRAITEMENT CHIRURGICAL
DES RUPTURES DE SINUS DE VALSALVA

Président : Mr. F. de GAUDART D'ALLAINES, Professeur

Année 1963

THÈSE

N°

POUR LE
DOCTORAT EN MÉDECINE
DIPLOME D'ÉTAT
PAR

Charles MENAGE
né le 19 Février 1933 à Bourg-la-Reine (Seine)
Interne des Hôpitaux de Paris

Présentée et soutenue publiquement le :

LE TRAITEMENT CHIRURGICAL
DES RUPTURES DE SINUS DE VALSALVA

Président : Mr. F. de GAUDART D'ALLAINES, Professeur

PROFESSEURS HONORAIRES :

MM. Alajouanine (T.), Aubin (A.), Bénard (H.), Bulliard (H.), Cadenat (F.), Chabrol (E.), Debré (R.), Fey (B.), Galliard (H.), Gastinel (P.), Halphen (E.), Hazard (R.), Heuyer (G.), Lantuejoul (P.), Laroche (G.), Lavier (G.), Lévy-Solal (E.), Lian (C.), Mathieu (P.), Mocquot (P.), Monod (R.), Moreau (R.), Moulouquet (P.), Mouquin (M.), Olivier (E.), Pasteur Valléry-Radot, Petit-Dutaillis (D.), Piédelièvre (R.), Quénu (J.), Richet (C.), Senèque (J.), Strohl (A.), Tanon (L.), Verne (J.).

DOYEN Léon BINET.
Membre de l'Institut

1^{er} ASSESSEUR } Gaston CORDIER
2^e ASSESSEUR } Paul CASTAIGNE

I. — PROFESSEURS

1° CHAIRES DE SCIENCES FONDAMENTALES

a) Professeurs titulaires :

	MM.
Anatomie	DELMAS (A.)
Anatomie pathologique	DELARUE (J.)
Anesthésiologie	BAUMANN (J.)
Biochimie médicale	{ JAYLE (M.-F.) SCHAPIRA (G.)
Biologie appliquée à l'Education physique et aux Sports	CHAILLEY-BERT (P.)
Biologie médicale	FAUVERT (R.)
Cancérologie médicale et sociale	BERNARD (J.)
Embryologie	TUCHMANN (H.)
Histoire de la médecine et de la chirurgie (Lariboisière)	JOANNON (P.)
Histologie	GIROUD (A.)
Hygiène et médecine préventive	BOYER (J.)
Médecine du Travail	DESOILLE (H.)
Médecine légale	DEROBERT (L.)
Microbiologie (Bactériologie et virologie)	FASQUELLE (R.)
Parasitologie	BRUMPT (L.-G.)
Pathologie chirurgicale	LAURENCE (G.)
Pathologie exotique	N...
Pathologie expérimentale et comparée	MERKLEN (F.-P.)
Pathologie médicale	N...
Pathologie respiratoire	TURIAF (J.)
Pathologie et thérapeutique générales	BOUDIN (G.)
Pharmacologie	CHEYMOL (J.)
Physiologie	{ BINET (L.) BARGETON (D.)
Physiologie et pathologie obstétricale	LEPAGE (F.)
Physique médicale	{ DOGNON (A.) DJOURNO (A.)
Radiologie médicale	DESGREZ (H.)
Technique chirurgicale et Chirurgie expérimentale	CAUCHOIX (J.)
Thérapeutique	CONTE (M.)
Thérapeutique appliquée	LAMOTTE (M.)

b) Professeurs à titre personnel :

Biochimie médicale	{ DESGREZ (P.) POLONOVSKI (J.)
Biologie médicale	BOURLIÈRE (F.)
Hygiène et médecine préventive	DEPARIS (M.)
Pharmacologie	LÉVY (M ^{lle} J.)
Physiologie	PARROT (J.)
Physique médicale	KELLERSHOHN (L.)

2^e CHAIRES DE SCIENCES CLINIQUES

a) Professeurs titulaires :

MM.

Clinique carcinologique chirurgicale (Necker)	REDON (H.)
Clinique cardiologique (Broussais)	SOULIÉ (P.)
Cliniques chirurgicales	LORTAT-JACOB (J.-L.)
	LEGER (L.)
	ABOULKER (P.)
	PATEL (J.)
	CORDIER (G.)
	GOSSET (J.)
Clinique de chirurgie infantile et orthopédique (Enfants-Malades)	SICARD (A.)
	OLIVIER (Cl.)
	FÈVRE (M.)
	MERLE d'AUBIGNÉ (R.)
	GAUDART d'ALLAINES (F. de)
Clinique chirurgicale orthopédique et traumatologique (Cochin)	MATHEY (J.)
Clinique de chirurgie cardio-vasculaire (Broussais)	DECOURT (J.)
Clinique de chirurgie pleuro-pulmonaire (Laennec)	LAMY (M.)
Clinique endocrinologique (Pitié)	HUGUIER (J.)
Clinique de Génétique médicale (Enfants-Malades)	DEGOS (R.)
Clinique gynécologique (Broca)	CATHALA (J.)
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques (Saint-Louis)	MOLLAREY (P.)
Clinique des maladies des Enfants (Enfants-Malades)	DELAY (J.)
Clinique des maladies infectieuses (Claude-Bernard)	HAMBURGER (J.)
Clinique des maladies mentales et de l'encéphale (Sainte-Anne)	MARCHAL (G.)
Clinique des maladies métaboliques (Necker)	CASTAIGNE (P.)
Clinique des maladies du sang (Broussais)	MILLIEZ (P.)
Clinique des maladies du système nerveux (Salpêtrière)	LENÈGRE (J.)
Cliniques médicales	JUSTIN-BESANÇON (L.)
	BROUET (G.)
	BARIÉTY (M.)
	SÈZE (S. de)
	DREYFUS (G.)
	KOURILSKY (R.)
Clinique d'hydrologie et de climatologie (Bichat)	DEBRAY (C.)
Clinique médicale propédeutique (Broussais)	GENNES (L. de)
Clinique médico-sociale du diabète sucré et des maladies de la nutrition (Hôtel-Dieu)	DEROT (M.)
Clinique de neuro-chirurgie (Pitié)	DAVID (M.)
Clinique neurologique (Salpêtrière)	GARCIN (R.)
Cliniques obstétricales	LACOMME (M.)
	MERGER (R.)
Clinique obstétricale et gynécologique (Port-Royal)	VARANGOT (J.)
Clinique ophtalmologique (Hôtel-Dieu)	RENARD (G.)
Clinique oto-rhino-laryngologique (Lariboisière)	AUBRY (M.)
Clinique de pédiatrie et de puériculture (Saint-Vincent-de-Paul)	LELONG (M.)
Clinique de pédiatrie sociale (Enfants-Malades)	MARIE (J.)
Clinique de pneumo-phthisiologie (Laennec)	BERNARD (E.)
Clinique de neuro-psychiatrie infantile (Salpêtrière)	MICHAUX (L.)
Clinique de rhumatologie médicale et sociale (Cochin)	COSTE (F.)
Clinique stomatologique (Pitié)	DECHAUME (M.)
Clinique thérapeutique chirurgicale (Vaugirard)	ROUX (M.)
Clinique thérapeutique médicale (Saint-Antoine)	LEMAIRE (A.)
Clinique toxicologique	GAULTIER (M.)
Clinique chirurgicale orthopédique et traumatologique	PADOVANI (P.)
Séméiologie médicale	DOMART (A.)
Séméiologie et clinique chirurgicales	POILLEUX (F.)
Clinique urologique (Necker)	COUVELAIRE (R.)
Hygiène et clinique de la première enfance (Trousseau)	TURPIN (R.)

b) Professeurs à titre personnel :

Médecine	BOUR (H.)
	LHERMITTE (F.)
	PEQUIGNOT (H.)

II. — PROFESSEURS SANS CHAIRE, PROFESSEURS AGRÉGÉS ET MAÎTRES DE CONFÉRENCES - AGRÉGÉS

	MM.		MM.
Anatomie	CABROL (C.)	Orthopédie	JUDET (R.)
	COUINAUD (C.)		MEARY (R.)
	GILLOT (C.)		POSTEL (M.)
	OLIVIER (G.)		RAMADIER (J.)
	pr. s. ch.		
Anatomie pathologique	GAUTHIER-VILLARS (Mlle P.)	Oto-rhino-Laryngologie	DEBAIN (J.)
	pr. s. ch.		PIALOUX (P.)
	ABELANET (R.)	Parasitologie	GOLVAN (Y.)
	CHOMETTE (G.)		LAPIERRE (J.)
	GOUYGOU (Ch.), m. conf.		
Anesthésiologie	NEZELOFF (Ch.)	Pathologie chirurgicale	BARCAT (J.)
	ORCEL (L.)		BINET (J.-P.)
	PAILLAS (J.)		GERBONNET (G.)
	KERN (E.)		CHATELIN (C.-L.)
Bactériologie	VOURC'H (G.)		DUBOST (Ch.)
	BARBIER (P.)		DUBOST (Cl.)
	pr. s. ch.		FAUREL (J.)
	CHRISTOL (D.)		FLABEAU (F.)
Biochimie médicale	LE MINOR (L.)		GARBAY (M.)
	TOURNIER (P.)		GARNIER (H.)
	BAILLIEU Et. m. conf.		(Cl. de) GAUDART-d'ALLAINES
	BOURILLON (R.)		GERMAIN (A.)
	CARTIER (P.)		LATASTE (J.)
	DREYFUS (J.-Cl.)		LOYGUE (J.)
	GONNARD (P.)		MERCADIER (M.)
	KRUH (J.)		NATALI (J.)
Biologie appliquée à l'Education Physique et aux Sports	JEROME (H.)		PELLERIN (D.)
			PERROTIN (J.)
			ROBERT (H.)
			THOMERET (G.)
Garcinologie	PLAS (F.)	Pathologie exotique	SCHNEIDER (J.)
	BOIRON (M.)		BENHAMOU (J.-P.)
	DENOIX (P.)		BERTHAUX (P.)
	MATHE (G.)		BOIVIN (P.)
Dermato-Syphiligraphie	SELIGMANN (M.)	Pathologie expérimentale	CROSNIER (J.)
	CIVATTE (J.)		HARTMANN (L.)
	DUPERRAT (B.)		LÉPER (J.) Pr. s. ch.
			MAURICE (J.)
Electro-Radiologie	LEDOUX-LEBARD (G.)		MIKOL (Cl.)
	BESSIS (M.)		RICHEY (G.)
	BILSKI-PASQUIER (G.)	Pathologie médicale	AUSSANNAIRE (M.)
	DAUSSET (J.)		BOUVIER (J.)
Hématologie	DUHAMEL (G.)		BOUVRAIN (V.)
			BRICAIRE (H.)
	COUJARD (R.), pr. s. ch.		BRISAUD (H.)
	MAROIS (M.)		BROCARD (H.)
Histologie	RACADOT (J.)		BUGE (A.)
			CATINAT (J.)
	BESANÇON (F.)		CHRÉTIEN (J.)
	CORNET (A.)		COBLENTZ (B.)
Hygiène	BOYER (J.) pr. s. ch.		CONTAMIN (F.)
	BLANCHER (G.)		COURY (C.)
	CORRE-HURST (M ^{me} L.)		ÉTIENNE (J.-P.)
	SAPIN-JALOUSTRÉ (H.)		FREZAL (J.)
Maladies infectieuses	BASTIN (R.) Pr. s. ch.		FRITEL (D.)
	DUPONT (V.)		HENNEQUET (A.)
	FOURNIER (E.)		HIMBERT (J.)
	GUENIOT (M.)		HOUSSET (E.)
Médecine légale	HADENGUE (A.)		LAROCHE (Cl.)
			LESOBRE (R.)
	ALBAHARY (C.)		LEVEQUE (B.)
	PERTUISSET (B.)		MACREZ (C.)
Médecine du travail	LAPRESLE (J.)		MOREAU (L.)
			NICK (J.)
	GRANJON (A.)		ROYER (P.)
	HERVET (E.)		TOURNEUR (R.)
Neuro-chirurgie	LE LORIER (G.)		WOLFROMM (R.)
	LEVY (J.)	Pédiatrie-Puériculture	LAFOURCADE (J.)
	MORIN (P.)		LEPERCQ (G.)
	MUSSET (R.)		MANDE (R.)
	ROBEY (M.)		KOZZICONACCI (P.)
Neurologie	SENEZE (J.)		POLONOVSKI (C.)
	SUREAU (C.)		ROSSIER (A.)
	THOYER-ROZAT (J.)		VIALATTE (J.)
	BRÉGEAT (P.)		
Ophtalmologie	DUBOIS (A.)		
	SARAUX (H.)		

MM.		MM.	
Pharmacologie	{ BOISSIER (J.) LECHAT (P.) BARRES (G.) DEJOURS (P.) pr. s. ch.	Psychiatrie	PICHOT (P.)
Physiologie	{ DURAND (J.) GIRARD m. conf. HUGELIN (A.) SCHERRER (J.) CHANTEUR (J.) GOUGEROT (L.), m. conf. pr. s. ch.	Psychiatrie infantile	{ DENIKER (P.) DUCHE (D.) FLAVIGNY (H.)
Physique médicale	{ GREMY (F.) m. conf. MILHAUD (G.) PELLERIN (P.) ROUCAYROL (J.-Cl) TUBIANA (M.) m. conf.	Rhumatologie	DELBARRE (F.) pr. s. ch.
Pneumo phtisiologie	{ KREIS (B.) MEYER (A.) RENAULT (P.)	Stomatologie	{ CERNEA (P.) CHAPUT (M ^{me} A.) m. c. agr. GRELLET (M.)
		Thérapeutique	{ CHASSAGNE (P.) MARCHE (J.)
		Urologie	{ AUVERT (J.) MOULONGUET (A.) QUENU (L.)

III. — PROFESSEURS SANS CHAIRE ET AGRÉGÉS CHARGÉS DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE à titre permanent.

MM.		MM.	
Anatomie	DEBEYRE (J.)	Clinique ophtalmologique	{ DESVIGNES (P.) OFFRET (G.)
Clinique chirurgicale	VERNE (J.-M.)	Clinique pédiatrique et pué- riculture	LAPLANE (R.)
Clinique médicale	{ PERRAULT (M.) RAMBERT (P.) THIEFFRY (S.)	Clinique psychiatrique	BARUK (H.)
Clinique obstétricale	{ GRASSET (J.) MAYER (M.)	Clinique urologique	KUSS (R.)

IV. — PROFESSEURS DÉTACHÉS DANS LES UNIVERSITÉS ÉTRANGÈRES

Bactériologie	HAUDUROY (P.) Pr. s. ch.
Pathologie chirurgicale	RUDLER (J.) Pr. s. ch.

V. - CHARGÉS DE COURS D'HYGIÈNE SCOLAIRE ET UNIVERSITAIRE

Secrétaire général de la Faculté	M. LENA (J.)	{ BOLTANSKI (E.) LAUNAY (C.)
Secrétaire principal	Mlle CHAINTREUIL (G.)	
Conservateur en Chef de la Bibliothèque	{ M. le Docteur HAHN (A.)	{ Mmes DUMAITRE (P.), LE NOIR (G.), QUIÉVREUX (E.) Mmes CONTET (J.), FORGET (F.), Mlle LAURENT (H.)
Conservateur du Musée d'Histoire de la Médecine		
Conservateurs	Mlles DUMAITRE (P.), LE NOIR (G.), QUIÉVREUX (E.)	
Bibliothécaire	{ Mmes CONTET (J.), FORGET (F.), Mlle LAURENT (H.)	

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

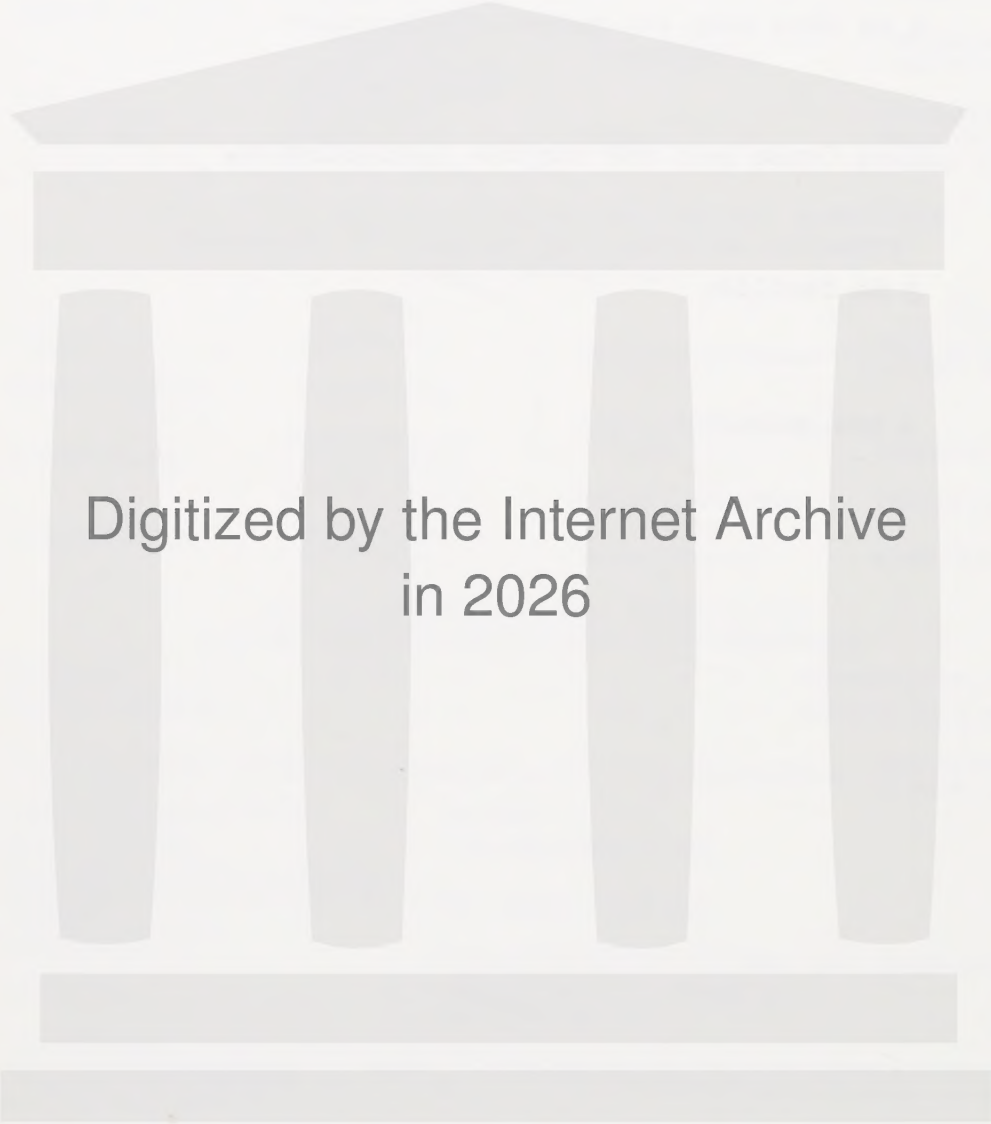
A la mémoire de mon père

A ma mère pour son généreux dévouement

A ma femme pour son exquise compréhension,

A ma famille,

A mes amis.



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA40152014_0001

A notre Maître et président de Thèse

Monsieur le Professeur F. DE GAUDART D'ALLAINES

Professeur de Clinique de Chirurgie

Cardio-Vasculaire à la Faculté de Médecine de Paris.

Chirurgien de l'Hôpital BROUSSAIS.

Qui nous a fait l'immense honneur d'accepter
la présidence de cette Thèse.

A notre Maître

Monsieur le Docteur Charles DUBOST

Professeur Agrégé à la Faculté de Médecine de Paris
Chirurgien à l'Hôpital BROUSSAIS.

Qui a bien voulu nous confier le sujet de cette
thèse et nous en fournir les éléments.

En témoignage de notre fidèle attachement, en
signe de reconnaissance et d'admiration pour
la magnifique chirurgie qu'il nous a donné
de contempler.

A nos Maîtres dans les Hôpitaux

EXTERNAT :

Monsieur le Professeur P. MOLIARET

Monsieur le Professeur T. ALAJOUANINE

INTERNAT :

Monsieur le Professeur P. MOULONGUET

Monsieur le Professeur J. MATHEY

Monsieur le Professeur J.L. LORTAT-JACOB

Monsieur le Professeur F. POILLEUX

Monsieur le Professeur L. LEGER

Monsieur le Docteur P. LANCE

Monsieur le Docteur C. HCUDARD.

A Monsieur le Professeur Agrégé P. BLONDEAU

A Monsieur le Professeur Agrégé C. D'ALLAINES

A Monsieur le Docteur A. PIWNICA

Qui nous ont permis la réalisation de ce travail.

A nos Aînés et camarades d'Internat

A tous ceux qui ont guidé et guident encore mes premiers pas.

P L A N

Introduction

Chap. I - Généralités

- A. Définition
- B. Historique
- C. Etiologie
- D. Anatomie et embryologie
- E. Anatomie pathologique
- F. Pathogénie

Chap. II - Symptomatologie

- A. Age et Sexe
- B. Clinique
- C. Examen paraclinique
- D. Diagnostic différentiel

Chap. III - Observations

- Fistules aorto-cardiaques : 12 cas
- Fistule aorto-pulmonaire : 1 cas

Chap. IV - Traitement chirurgical

- A. Indications thérapeutiques
- B. Les autres expérience chirurgicales
- C. L'abord de la lésion
- D. La réparation des lésions
- F. Les suites opératoires

Conclusions

Bibliographie

I N T R O D U C T I O N

C'est une affection rare que la rupture d'un anévrysme des sinus de Valsalva; si rare qu'elle intéresserait encore actuellement, comme ce fût le cas longtemps, qu'un petit groupe de cliniciens érudits, si le drame qu'elle représente ne la faisait reconnaître en fait rapidement et si son pronostic fatal n'était actuellement bouleversé par la possibilité d'un traitement chirurgical.

Monsieur le Professeur Agrégé Charles DUBOST, Monsieur le Professeur Agrégé Philippe BLONDEAU, Monsieur le Docteur PIWNICA, dans le Service de Clinique de notre Maître Monsieur le Professeur d'ALLAINES et à l'Hopital Marie Lannelongue, sont intervenus douze fois pour anévrysme des sinus de Valsalva rompu dans les cavités droites. Monsieur le Professeur Agrégé Claude d'ALLAINES vient d'ajouter à cette série un cas tout à fait exceptionnel de rupture dans l'artère pulmonaire.

Ceci représente la plus grande expérience mondiale et plus du quart du nombre total des opérés. Notre série, malgré son importance relative, ne permet certes pas des conclusions définitives quant au traitement de cette affection, mais elle permet d'entrevoir une grande partie des problèmes posés par cette chirurgie.

Les résultats sont de toutes façons largement compatibles avec les risques encourus et l'indication opératoire souvent urgente, est toujours formelle, compte tenu de l'évolution spontanée qui, elle, est inéluctablement mortelle en une année en moyenne.

Après avoir revu les connaissances actuellement acquises sur l'anatomie pathologique et l'étiopathogénie des anévrysmes des sinus de Valsalva, une rapide étude clinique nous permettra de présenter nos observations préopératoires d'une manière synthétique. L'exposé de chacun des cas servira, ensuite, d'introduction à l'étude de la conduite thérapeutique proprement dite, de l'acte opératoire, en tenant compte des autres expériences chirurgicales.

C'est afin de ne pas séparer les anévrysmes des sinus de Valsalva des fistules aorto-cardiaques de même siège que nous nous sommes arrêtés sur le titre de "Ruptures des Sinus de Valsalva".

C H A P I T R E I

A -- DEFINITION --

En nous plaçant d'un point de vue non seulement chirurgical, mais aussi clinique, et peut-être même pathogénique, il nous paraît impossible de séparer les anévrysmes des sinus de Valsalva localisés, à collet étroit, très probablement d'origine congénitale, des fistules aorto-cardiaques congénitales. Il est impossible d'exclure totalement de notre définition les anévrysmes dilatant la totalité de la base de l'aorte, ni les anévrysmes dont l'origine n'est certainement pas congénitale; pourtant ces lésions ne seront pratiquement pas intéressées par cette étude et il est courant, actuellement, que le terme d'anévrysme des sinus de Valsalva soit exclusivement réservé aux lésions localisées d'origine congénitale, qu'il y ait, ou non, un sac.

En pratique, aussi, il ne s'agit que de fistules aorto-cardiaques droites, les communications avec le ventricule gauche ou avec l'artère pulmonaire (s'il existe un sac) ou les ruptures dans le péricarde étant tout à fait exceptionnelles.

Il n'en est malheureusement pas de même pour les publications datant de quelques décades se rapportant, pour la majorité, à des anévrysmes syphilitiques mais dont les caractères anatomiques, quelquefois mal précisés, font que des erreurs grossières se propagent de publications en publications au sujet des anévrysmes congénitaux.

B - HISTORIQUE

Les anévrysmes des sinus de Valsalva sont longtemps restés une curiosité. Les premières constatations de Morgagni en 1761 se rapportaient probablement à des anévrysmes syphilitiques ou athéromateux, et il en est de même de l'observation de Walls en 1812. Les premières descriptions anatomo-cliniques d'anévrysmes congénitaux sont celles de Hope en 1839 et surtout de Thurnam l'année suivante. Elles permirent à Wade de faire en 1861 le premier diagnostic ante mortem (mais il s'agissait d'un anévrysme syphilitique)

Après les cas isolés viennent les premières séries, et les hypothèses pathogéniques, les descriptions anatomo-cliniques plus précises. Citons Mall, Maude Abbott, Harrison, et, beaucoup plus tard, Venning.

Cependant les moyens d'investigations progressent. Arias et Baudino font le premier cathétérisme pour anévrysme des sinus de Valsalva; Falholt et Thompsen, le premier diagnostic angiographique.

Les revues de la littérature se succèdent :

Jones et Langley	25 cas (1949)
Falholt et Thompsen	33 cas (1953)
Oram et East	23 cas (1955)
Sawyers	47 cas (1957)
Kiefferet Winchell	78 cas (1960)
Sakakibara et Konno	89 cas (1962)

En Janvier 1963, les rapporteurs aux journées cardiologiques de l'Hopital Broussais pouvaient faire état de plus de 100 cas. Le nombre de cas diagnostiqués va en augmentant.

La première tentative chirurgicale est celle de Kirklin en 1954, les premiers succès sont dus à Bahnson, à Morrow (1956) et à Lillehei. Le nombre de tentatives chirurgicales atteint maintenant la cinquantaine, et les risques vont en diminuant.

C - ETIOLOGIE

Si nous envisageons d'abord un chapitre étiologique, c'est pour restreindre volontairement le cadre des anévrysmes des sinus de Valsalva.

L'immense majorité de ces anévrysmes est actuellement, d'origine congénitale et c'est elle qui intéresse presque exclusivement le chirurgien.

On verra plus loin quelles discussions peut soulever la pathogénie embryonnaire. Disons ici qu'il est possible de trouver des anévrysmes non congénitaux.

I - ANEVRYSMES ACQUIS

I) Syphilis :

Il est évident que leur fréquence diminue considérablement, évident aussi qu'ils sont très différents des affections qui intéressent le chirurgien, à un point tel qu'il semble que l'on doive parler "d'anévrysmes de l'aorte ascendante", dans leur cas, pour éviter définitivement toute confusion.

Ils intéressent les trois sinus et les dépassent, s'accompagnant de coronarite ostiale, d'atteinte valvulaire, de calcifications, et se rompant volontiers hors des cavités cardiaques.

2) Anévrysmes mycotiques :

Ils posent des problèmes très différents et sont loin d'être exceptionnels. La maladie d'Osler remanie considérablement les tuniques cardiaques et peut entraîner une perforation pariétale, septale ou valvulaire.

Mais cette maladie suppose une lésion cardiaque pré-existante et cette lésion peut fort bien être un anévrysme d'un sinus de Valsalva.

En pratique, les lésions sont telles qu'il est impossible de reconnaître anatomiquement la précession de l'une ou de l'autre affections : il s'agit d'un orifice à bord romaniés, sans sac. Seule la clinique peut, parfois, trancher. Ce n'est guère le cas dans l'observation de notre série où l'on retrouve des antécédents Oslériens : la rupture qui a pu être mise en évidence au cours d'une maladie d'Osler est-elle celle d'un sac pré-existant ou est-elle due à la destruction par le processus inflammatoire d'un septum dont on ne sait s'il était sain ou lésé ? La question reste sans réponse.

3) Anévrysmes disséquants :

C'est un cas tout à fait exceptionnel que celui qu'a opéré Kay d'anévrysme disséquant ouvert dans l'oreillette gauche, d'origine d'ailleurs indéterminées (il s'agit, peut-être, d'un hématome primitif de Bouchut). Il prouve cependant que les anévrysmes congénitaux ne sont pas les seuls opérables.

4) Lésions de la média aortique :

Les lésions pariétales vasculaires peuvent être à l'origine de dilatations anévrysmales qu'on imagine difficilement, en cas de rupture, être à la portée du chirurgien, qu'il s'agisse d'athérome, de médianécrose... kystique de Erdheim, de stéatomes de l'aorte de Stengel.

5) Traumatisme :

L'origine traumatique est-elle possible ? Nous en avons soulevé l'hypothèse pour un de nos cas : 17 ans auparavant, notre malade a été victime d'une plaie thoracique avec hémithorax droit dont il ne reste aucune trace, mais la lésion nous apparaîtra comme vraiment très particulière.

Il est impossible d'éliminer formellement l'étiologie traumatique.

II - ANEVRYSMES CONGENITAUX

1.) Ce qualificatif de congénital est inexact car il n'est pas certain que l'anévrisme existe à la naissance, mais l'origine congénitale est certaine.

En dehors d'un remaniement Oslérien, les aspects sont en effet toujours les mêmes, comme on le verra à l'anatomo-pathologie. Or, dans la moitié des cas, environ, on découvre une association à une autre malformation congénitale. Basabe retrouvait six cas de bicuspidie sur 26 anévrysmes avant 1954. Morgan-Jones et Langley, 10 communications interventriculaires sur 25 cas en 1949 et les cas publiés ultérieurement ont bien confirmé cette notion (la fréquence de l'association dépendant en grande partie de la localisation, comme on le verra par la suite). La coexistence d'une coarctation est aussi possible, quoique moins fréquente. Dans deux de nos observations, existe une sténose isthmique incomplète.

2) Il faut rappeler les rapports avec le syndrome de Marfan.

C'est une maladie héréditaire, évidente dès la troisième année, devant la déformation vertébrale, l'hyperlaxité ligamentaire, l'aspect des extrémités (arachnodactylie), la subluxation des cristallins. Il s'agit d'une maladie de tout le tissu élastique et on a pu mettre en évidence, à son niveau, un déficit en sulfate de chondroïtine. Les coarctations, les défauts septaux sont fréquemment associés. Steinberg a pratiqué des angiographies chez 350 porteurs de maladie de Marfan et a découvert 7 anévrysmes des sinus de Valsalva.

Il s'agit dans la majorité des cas de dilatation globale des trois sinus, d'un aspect différent de celui qui nous occupe. Mais il faut faire plusieurs remarques :

- l'atteinte du tissu élastique de l'origine de l'aorte est constante dans l'arachnodactylie

- la dilatation globale de la base de l'aorte peut se voir en l'absence de Marfan : en amont d'une coarctation pas exemple, sans que l'on sache d'ailleurs le rôle respectif d'un déficit pariétal aortique et de l'hypertension?

- un anévrysme de type habituel peut se rencontrer au cours du syndrome de Marfan (il en est un exemple dans notre série) et malgré le petit nombre de cas connus, il semble que les porteurs d'arachnodactylie fassent plus volontiers cette lésion cardiaque congénitale que n'importe qui.

- dilatation globale et anévrysme localisé peuvent être associés (un cas de Lin avec d'ailleurs une insuffisance aortique fonctionnelle posant des problèmes diagnostiques, car l'anévrysme n'était pas rompu).

- Gouin a rapporté un cas d'anévrysme disséquant au cours d'un Marfan en amont d'une ébauche de coarctation.

Nous verrons au chapitre pathogénique à quelle conclusions ont pu amener ces constatations.

3) Parmi les fistules aorto-cardiaques d'origine congénitale, toutes ne sont pas des anévrysmes des sinus de Valsalva. C'est sous ce nom que Spencer a rapporté récemment une communication entre le sinus coronaire gauche et l'oreillette droite par l'intermédiaire de l'artère coronaire gauche. Certes, la symptomatologie est tout à fait superposable à celles des anévrysmes rompus, mais Spencer fait ici, à notre avis, un abus de langage car la lésion qu'il décrit est une communication coronaro-cardiaque, et non un anévrysme d'un sinus de Valsalva.

Que l'hypothèse d'une coronaire anormale soit fondée ou non ne change rien au fait anatomique : le trajet fistuleux naissait dans la coronaire gauche.

4) Enfin, il faut rejeter de la définition des anévrysmes des sinus de Valsava l'aspect anormal, profond, dilaté, parfois fissuré, que prend une valvule sigmoïde ectasiée à travers l'orifice d'une communication interventriculaire avec insuffisance aortique. Houel, à propos du cas qu'il rapporte, insiste sur cette distinction. La sigmoïde et le sinus sont deux entités anatomiques bien différentes qui sont séparées par l'anneau aortique : malheureusement, cet anneau fait défaut, par définition, dans les communications interventriculaires avec insuffisance aortique. C'est la raison pour laquelle la confusion peut être faite : les auteurs Japonais en particulier nomment l'ectasie d'une valvule sigmoïde à travers une communication interventriculaire, anévrysme du sinus de Valsalva et c'est à nos yeux la raison pour laquelle ils trouvent beaucoup plus d'anévrysmes ventriculaires que les occidentaux.

Les chapître qui vont suivre intéressent essentiellement les anévrysmes localisés d'origine congénitale. Avant d'envisager leurs aspects, leurs sièges, leurs modes de formation, il est bon de faire un rappel de quelques notions anatomiques et embryologiques.

D - RAPPEL ANATOMIQUE ET EMBRYOLOGIQUE

Si la définition des anévrysmes des sinus de Valsalva est difficile à établir, les difficultés ne viennent pas de la définition anatomique des sinus de Valsalva dont nous rappellerons brièvement l'aspect et les rapports.

1) Description :

Les sinus de Valsalva sont une dilatation de la partie toute initiale de l'aorte, immédiatement au-dessus de l'anneau aortique au niveau duquel l'endothélium vasculaire passe directement, en une courbe harmonieuse, de la face supérieure des valvules sigmoïdes aortiques à la paroi du vaisseau. Il existe donc trois sinus, correspondant chacun à une coupelle valvulaire : coronaire droit, coronaire gauche, et non coronaire ou postérieur.

La limite supérieure des sinus se trouve au-dessous de l'embouchure des artères coronaires.

2) Rapports :

Les rapports directs des sinus sont bien mis en évidence par une coupe du coeur et des gros vaisseaux passant exactement par le plan de l'anneau aortique (voir schéma)

- le sinus coronaire gauche répond entièrement à la grande cavité péricardique; sa partie antérieure jouxte le tronc pulmonaire, sa partie postérieure touche au muscle de la paroi du ventricule gauche.

- le sinus non coronaire répond au péricarde au niveau de ses deux tiers gauches; le reste de son étendue se fusionne à la paroi interne de l'oreillette droite, au niveau de l'origine du faisceau de His.

- le sinus coronaire droit a des rapports plus complexes, il répond successivement à tous les étages du coeur droit :

En arrière c'est le septum membraneux avec l'implantation de la valve septale de la tricuspide (et la bifurcation du faisceau de His) séparant l'oreillette et le ventricule droits.

A la partie moyenne c'est l'éperon de Wolff.

A la partie antérieure, c'est l'infundibulum pulmonaire, immédiatement au-dessous des valves sigmoïdes pulmonaires, dans sa portion non musculaire.

Ces rapports anatomiques permettent de comprendre le siège possible "a priori" des ruptures des sinus de Valsalva.

Si ces rapports sont de loin les plus fréquents, il est possible exceptionnellement que la racine de l'aorte "s'enfonce" entre les deux ventricules et que le sinus postérieur vienne alors répondre au ventricule droit. Cette disposition a été rencontrée par Stabb, par Kirklin et par Houel au cours des communications interventriculaires avec insuffisance aortique mais non au cours des anévrysmes des sinus de Valsalva.

3) Embryologie

La majorité des anévrysmes des sinus de Valsalva est d'origine congénitale : avant d'envisager des discussions de pathogénie embryonnaire, il est bon de rappeler le mode de formation de cette région anatomique.

Le tube cardiaque s'est infléchi, deux bourrelets se fusionnent à l'intérieur du canal auriculaire pour former le septum intermedium et séparer oreillette et ventricule primitifs.

Celui-ci est à son tour cloisonné sagittalement par le septum inferius (qui rejoint la partie droite du septum intermedium) en deux ventricules définitifs. Mais le septum inferius n'atteint pas la paroi antérieure ni même la partie antérieure du septum intermedium. La portion distale du ventricule primitif est cloisonnée par une formation d'origine bulbaire. En effet, le septum inter-aortico-pulmonaire divise le bulbe artériel en deux troncs secondaires; il se prolonge vers le coeur par le septum bulbaire distal et à l'intérieur de celui-ci par le septum bulbaire proximal, chacun étant formé de deux ébauches longitudinales progressant l'une vers l'autre. L'ensemble formant la lame spirale descend à l'intérieur du ventricule primitif jusqu'au bord supérieur du septum intermedium. La lame spirale a donc une portion ventriculaire qui entre dans la constitution du segment membraneux de la cloison interventriculaire.

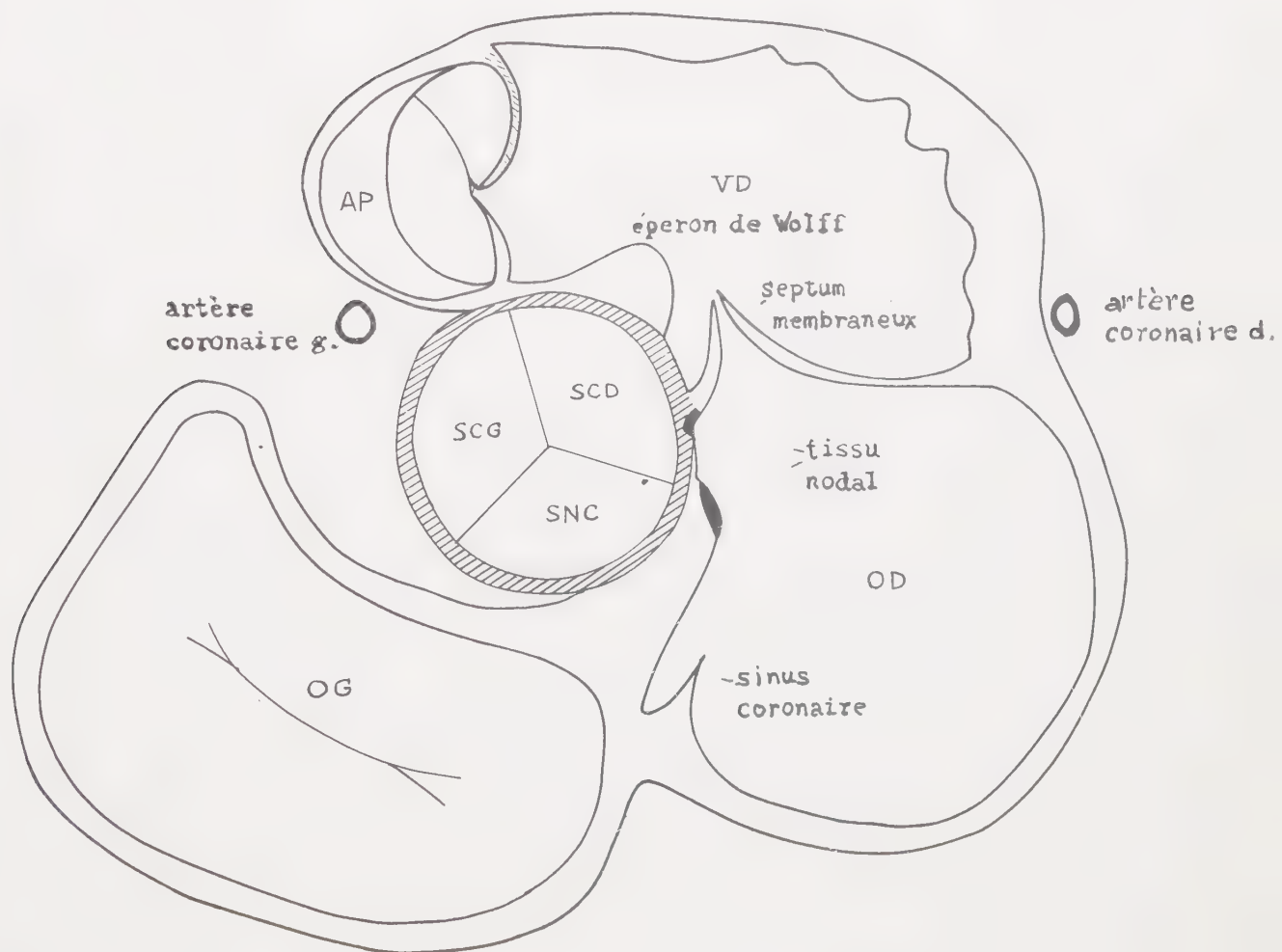
Par ailleurs, ventricule et bulbe primitifs sont séparés par quatre valvules. Chacun des bourrelets qui forme le septum bulbaire distale va diviser en deux une valvule primitive latérale (qui est donc à l'origine d'une sigmoïde pulmonaire et d'une sigmoïde aortique). Les valvules sigmoïdes prendront secondairement leur orientation définitive.

Il est intéressant, avec Sakakibara, de retracer sur le coeur adulte la ligne de soudure des bourrelets qui forment la lame spirale. Vue des cavités gauches, cette ligne suit exactement l'implantation de la sigmoïde aortique coronaire droite (jusqu'à la sigmoïde non coronaire, en arrière) et, au niveau de la commissure antérieure, s'infléchit verticalement sur la paroi aortique.

Vue des cavités droites, cette ligne atteint le septum membraneux en arrière, croise l'éperon de Wolff, la face postérieure de l'infundibulum, la commissure sigmoïdienne pulmonaire postérieure.

Schéma I

COUPE DU COEUR PASSANT PAR LE PLAN DE L'ANNEAU AORTIQUE



Bien après le cloisonnement du bulbe aortique les tuniques cardiaques se différencient. La paroi aortique individualise une tunique moyenne élastique; un tissu fibreux dense forme l'anneau aortique, à l'insertion des valvules sigmoïdes mais, selon Rouvière "l'insertion des valvules sigmoïdes ne correspond pas exactement à la limite de la paroi artérielle".

E - ANATOMO PATHOLOGIE DES ANEVRYSMES CONGENITAUX

I) Aspect macroscopique :

Nous n'envisagerons ici que l'aspect des anévrysmes ouverts. La lésion typique est un sac évoquant un doigt de gant saillant dans une cavité cardiaque. En réalité, dans les conditions physiologiques, ce qu'à montre bien le déclampage aortique, au cours de l'intervention, ce sac est gonflé, turgescant. Il s'implante au niveau d'un sinus aortique par un orifice dont la taille atteint facilement un centimètre carré. La longueur du sac est variable mais peut atteindre cinq ou six centimètres. La rupture elle-même siège en un point quelconque du sac; de sa taille dépend en grande partie le débit du shunt; la rupture est unique ou multiple et dans ce cas les orifices ne sont probablement pas contemporains.

Lorsqu'il y a association à une communication interventriculaire immédiatement sous-jacente, la face inférieure du sac se continue avec le bord supérieur de la communication interventriculaire mais l'anneau aortique garde son individualité, ce qui fait la différence avec les communications interventriculaires compliquées d'insuffisance aortique.

A côté des anévrysmes avec sac, les fistules aorto-cardiaques ou "anévrysmes sans sac" sont plus rares, puisqu'ils représentent environ un dixième des cas. En fait pour deux des trois de nos cas qui se présentent comme de simples orifices, nous discutons soit une origine Oslérienne, soit une origine traumatique. Le troisième cas, de même que ceux que Honel a opérés récemment, sont certainement des fistules congénitales : notre cas est associé à un canal artériel.

Ces faits sont importants à connaître car si ces fistules n'ont pas a priori, de symptomatologie particulière, il faut savoir qu'un souffle continu, découvert dans les premières années de la vie, ne peut être "a priori" contre le diagnostic de sinus de Valsalva rompu.

2) Aspects microscopiques :

Le sac lui-même n'a rien de particulier, fait de tissu collagène fibreux, non inflammatoire. Le fait le plus intéressant, incontesté, est l'absence de tissu élastique dans la paroi de la base de l'aorte au niveau de l'anévrysme, comme si la tunique moyenne, au lieu de venir se jeter sur l'anneau aortique en était détachée, séparée de plusieurs millimètres. Edwards a insisté particulièrement sur cette lésion, demandant au chirurgien, de "ré-insérer" la base de l'aorte.

3) Lésions associées :

Nous ne reviendrons pas ici sur les lésions congénitales associées (bicuspidie, communication interventriculaire, coarctation...) mais seulement sur l'aspect du coeur.

L'hyperpression dans les cavités droites entraîne une dilatation de celles-ci, un épaissement de leur paroi. De même le surcroît de travail imposé au ventricule gauche par la fuite aortique entraîne une hypertrophie de celui-ci. Il est possible, mais rare, d'autre part, que la distension des cavités droites entraîne un certain degré d'insuffisance tricuspidiennne fonctionnelle, que l'on retrouve sur le plan clinique et hémodynamique.

En dehors d'un remaniement Oslérien ou d'une dilatation globale de la base de l'aorte, on ne retrouve pas de défaut de coalescence des sigmoïdes aortiques, encore qu'on puisse en imaginer la possibilité en cas de communication

interventriculaire associée (le fait ne semble pas avoir été jusqu'ici rapporté).

Les cas décrits, l'un par Chipps, l'autre par Shuster, d'anévrysme englobant un orifice coronarien avec ischiémie myocardique dans le territoire correspondant se rapportaient à des lésions syphilitiques.

Enfin, étant donné la proximité du tissu nodal, on comprend bien que le développement du sac anévrysmal puisse retentir sur son fonctionnement. L'atteinte directe du faisceau de His peut être le fait d'anévrysmes développés, voir rompus, à l'intérieur même du septum comme dans les cas de Lee, de Warthen et celui rapporté récemment par Gibbs. Signalons qu'il est fréquent de voir un aspect nacré de "jet lesion" sur l'endocarde en regard du point de rupture, en particulier sur la valve septale de la tricuspide.

4) Siège des lésions :

Il est entendu qu'il s'agit ici des ruptures d'origine congénitale, sac perforé ou fistule simple. Nous aurons en vue, certes, le point de départ de l'anévrysme, mais surtout le siège de la fistule. Nous jugeons particulièrement importantes les trois remarques suivantes :

a.- Le point de départ de l'anévrysme :

La quasi totalité des anévrysmes se forme à partir du sinus coronaire droit et du sinus non coronaire, dans sa partie antérieure qui répond à l'oreillette droite. Non seulement les autres localisations sont exceptionnelles, mais elles sont contestables.

Voici, par exemple, 69 cas relevés par Kieffer, dans la littérature (anévrysmes localisés, rompus ou non) :

- sinus coronaire droit	: 50
- sinus non coronaire	: 16
- sinus coronaire gauche	: 3

Sakakibara retrouve quatre cas "indéniables" d'anévrysmes du sinus gauche. Or, parmi ceux-ci, l'observation de Walcher concerne une bicuspidie et il est bien difficile d'affirmer de quel sinus il s'agit dans ces conditions; celles de Micks et de Raman concernent des dilatations des trois sinus. Nous n'avons pu retrouver la publication de Higgins. Par contre, nous avons vu que la lésion réparée chirurgicalement par Spencer était une fistule coronaro-atriale et non anévrysme du sinus gauche.

Nous cherchons donc encore un cas incontestable d'anévrysme congénital localisé du sinus gauche.

b.- Les anévrysmes intra-septaux ne sont pas chirurgicaux.

Certains anévrysmes se développent en cheminant dans la paroi cardiaque voisine c'est-à-dire soit dans le septum interauriculaire, soit dans le septum interventriculaire, et peuvent aller se rompre à une certaine distance de leur point de départ dans une cavité qui n'est pas en rapport direct du sinus ectasié.

Ces faits sont rares, et n'ont jamais été, sauf erreur, constatés au cours d'une intervention. (A moins que la lésion de notre observation 4 ne puisse être considérée comme un sac développé dans la cloison interauriculaire). Il nous est impossible de dire si de telles lésions sont curables chirurgicalement (c'est probable pour un anévrysme auriculaire).

Les lésions sont en tout cas mal systématisés. Un anévrysme du sinus coronaire droit peut aller s'ouvrir dans le ventricule droit (cas de Gibbs par exemple) ou dans le ventricule gauche (cas de Warthen et cas de Tasaka) après avoir cheminé à l'intérieur du septum interventriculaire, ou dans le péricarde après avoir cheminé dans la paroi auriculaire (cité par Kieffer).

c.- La majorité des ruptures se fait dans les cavités droites.

En règle générale donc le sac anévrysmal se développe dans la cavité cardiaque immédiatement en rapport. En se développant il est possible qu'il atteigne la cavité voisine en franchissant l'orifice cardiaque correspondant et qu'il s'y rompe (par exemple sac auriculaire franchissant l'orifice tricuspide et s'ouvrant dans le ventricule droit). Nous verrons au cours de l'étude hémodynamique que la rupture peut être dans une cavité, anatomiquement, alors que fonctionnellement, du fait de la direction du jet, elle se trouve être dans la cavité voisine.

D'un point de vue purement chirurgical, on considérera, pour éviter toute confusion, le point où l'anévrysme pénètre dans la cavité cardiaque où il commence à se développer, c'est ce qu'on appellera la base de l'anévrysme car c'est là que portera la suture qu'il y ait, ou non, un sac.

C'est le mérite de Sakakibara et Konno d'avoir bien précisé la localisation de la base de l'anévrysme par rapport à l'origine aortique.

Ils distinguent quatre types dont voici les fréquences telles que ces auteurs ont pu en juger d'après des cas suffisamment précis publiés dans la littérature.

ORIGINE	Siège de la base de l'anévrysme
<u>Type I. (1)</u>	
22 cas	partie antérieure du sinus coronai- re droit
	face postérieure de l'infundibulum pulmonaire, sous la commissure postérieure, au-dessus du muscle.
<u>Type II.</u>	
3 cas	partie moyenne du sinus coronaire droit
	dans l'infundibulum dans l'éperon de Wolff en plein muscle.
<u>Type III.-</u>	
15 cas	partie postérieure du sinus coronaire droit
	au niveau de la commissure tricuspidienne antéroseptale soit du côté ventriculaire soit du côté auriculaire
<u>Type IV</u>	
12 cas	partie antérieure du sinus non coronaire
	face interne de l'oreillette droite (en arrière de la pars membranacea)

Cette classification est anatomiquement très satisfaisante. Opératoirement par contre il n'est pas toujours possible de faire la distinction entre les types IV et III à développement auriculaire, encore que les premiers apparaissent nettement, par auriculotomie, en arrière de la valve septale alors que les seconds sont immédiatement au contact de la commissure antéro-septale de la tricuspide.

Quoiqu'il en soit, nous avons établi, selon les problèmes posés au chirurgien, la classification suivante :

- anévrysme auriculaire
- anévrysme tricupidien et sous-tricuspidien
- anévrysme infundibulaire.

(1) La fréquence de ce type est ici exagérée du fait de la confusion avec certaines communications interventriculaires avec insuffisance aortique.

Reste le cas de l'anévrysme développé ou rompu dans dans l'artère pulmonaire. L'observation de Claude d'ALLAINES est exceptionnelle et, peut-être, même unique; nous aurons l'occasion d'y revenir.

F - PATHOGENIE DES ANEVRYSMES CONGENITAUX

Deux théories pathogéniques viennent s'affronter : l'une uniquement embryonnaire, l'autre uniquement anatomo-pathologique. L'une et l'autre ont leurs arguments, l'une et l'autre correspondent certainement à un aspect de la réalité. Aucune des deux ne permet d'expliquer la totalité des faits.

I) Théorie mésoblastique de Harrison :

Elle a été reprise par Venning et défendue par Edwards.

Elle repose sur la constatation suivante : il existe au niveau de l'origine de l'anévrysme une solution de continuité dans la tunique moyenne de l'aorte comme si le vaisseau était désinséré de l'anneau aortique. L'anévrysme peut se constituer sous l'influence de la différence de pression entre l'aorte et les cavités voisines, parce que la paroi du vaisseau est altérée, le mésenchyme de soutien, qui en fait toute la solidité, déficient.

En dehors de l'argument histologique, qui est de poids, il existe un argument étiologique (la fréquence des anévrysmes des sinus de Valsalva au cours des élastor-rhexies et plus particulièrement du syndrome de Marfan) et même un argument expérimental (anévrysmes expérimentaux carentiels).

Cette théorie a l'avantage d'unifier les dilatations globales de la base de l'aorte et les anévrysmes localisés de l'arachnodactylie et surtout d'expliquer toutes les localisations possibles des anévrysmes.

Néanmoins, on peut rappeler (c'est une remarque personnelle) que la média de la base de l'aorte est toujours amincie, les anévrysmes expérimentaux carentiels sont uniquement de type disséquant, et cette théorie ne tient pas compte des fistules congénitales (anévrysmes sans sac) des associations fréquentes à une malformation cardiaque d'origine surement embryonnaire (en particulier communication interventriculaire) et des particularités de siège des anévrysmes.

2) La théorie embryonnaire de Mall, reprise par Maude Abbott puis Morgan-Jones, a les inconvénients qui font la solidité de la théorie précédente : elle ne peut expliquer les anévrysmes du sinus coronaire gauche, ni l'aspect aplasique de la média puisque le tissu mésenchymateux se forme chez l'embryon bien après la constitution du bulbe cardiaque (c'était l'argument principal de Venning). Elle repose sur le fait que les anévrysmes siègent sur le lieu de soudure des ébauches de la lampe spirale (voir l'embryologie). Il y aurait défaut de coalescence de ces ébauches soit totale (fistule congénitale) soit avec comblement endothélial partiel et, peut-être, secondaire (devenant anévrysme sous l'influence des pulsations aortiques). L'équipe des cardiologues du Minnnesota rapporte deux cas (qui s'ajoutent aux deux cas de Maude Abbott) d'aplasies localisées de la base de l'aorte faites uniquement d'un tractus endothélial, avec shunt, mais sans anévrysme qui sont l'intermédiaire entre la fistule congénitale et l'anévrysme vrai.

L'hypothèse d'une endothélialisation secondaire réduit considérablement, si elle est exacte, la valeur de l'argument pré-cité de Venning. Les considérations suivantes viennent d'ailleurs l'étayer.

3) Les localisations des anévrysmes et des fistules sont identiques.

A chaque localisation anévrysmale, on connaît la possibilité d'une fistule congénitale aorto-cardiaque :

- dans l'oreillette droite, nous en avons un exemple dans notre série,
- au niveau de la tricuspide, notre cas n'est pas pur mais celui de Livingstone, très ancien, et celui de Szweda, tout récent, semblent incontestables.
- dans l'infundibulum, au cas de Jacobi sont venus s'associer ceux qu'ont opéré Houel et, auparavant, Brofman.

4) Rapports avec les communications interventriculaires.

Reprenons le lieu de soudure des ébauches de la lame spirale. Les défauts de coalescence peuvent siéger : ⁽¹⁾

- entre la lame spirale et le septum inferius, c'est le type habituel des communications interventriculaires,

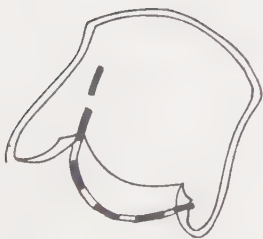
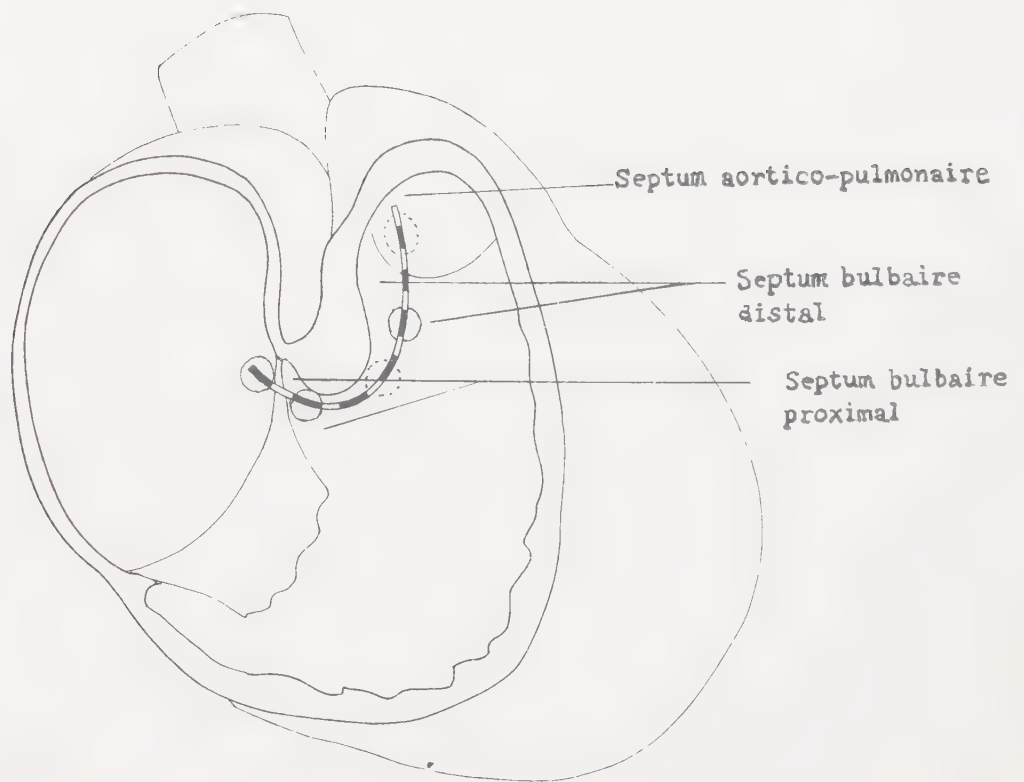
- entre les septums distal et proximal, c'est une communication interventriculaire "haute"

- entre le septum bulbaire distal et le septum aortico-pulmonaire, c'est l'exceptionnelle fistule aorto-pulmonaire.

Telles sont les données définitivement admises. Mais si l'on regarde le lieu de soudure des ébauches de la lame spirale des cavités droites, on constate qu'il suit l'implantation de la sigmoïde coronaire droite.

(1) Nous ne tenons pas compte ici des anomalies de formation de chacune des ébauches qui déterminent les variations de position des gros vaisseaux. Par ailleurs, il faut rappeler que les défauts de soudure des ébauches du septum distal déterminent les très exceptionnelles communications intersigmoïdo-infundibulaires que nous éliminons de la définition des fistules aorto-pulmonaires.

Schéma 2



LE LIEU DE SOUDURE DES EBAUCHES
DE LA LAME SPIRALE vu des cavités
droites et vu de l'aorte

Si la position de l'anneau aortique est indépendante de la formation de la lame spirale, on peut admettre que le même défaut peut se produire aussi bien au-dessus qu'au-dessous de cet anneau. Alors que dans le second cas, on aboutit à une communication interventriculaire, dans le premier le résultat serait un anévrysme du sinus de Valsalva. Les deux malformations peuvent d'ailleurs être associées de part et d'autre de l'anneau aortique.

- En arrière, l'anneau aortique est toujours en dessous du défaut, et il s'agit donc toujours d'un anévrysme sauf en cas d'anomalie de position aortique (voir anatomie)

- Au niveau de la commissure antéro-septale, il peut s'agir soit d'un anévrysme, soit d'une communication interventriculaire "membraneuse". On connaît un cas d'association (White).

- Au niveau de l'éperon de Wolff, localisation exceptionnelle, Kirklin et Mac Goon ont rapporté un cas d'association anévrysme et communication interventriculaire.

- Sous les sigmoïdes pulmonaires, l'anneau aortique, se plaçant au-dessous du défaut, détermine un anévrysme, au-dessus une communication interventriculaire "haute". L'association des deux lésions est extrêmement fréquent, plus de 50 % des anévrysmes de Valsalva de siège infundibulaire étant associés à une communication interventriculaire.

5) Rapport avec les fistules aorto-pulmonaires

Enfin, cette ligne de soudure se poursuit sur la paroi de l'artère pulmonaire au-dessus de la commissure postérieure. C'est à cet endroit que siègent les fistules aorto-pulmonaires. On connaît des cas de fistule aorto-pulmonaire associée à une communication interventriculaire haute (Rickards, Cooley). On connaît aussi un cas d'association à un anévrysme du sinus de Valsalva développé dans le ventricule droit (Sakakibara) et surtout nous venons de . .

constater, avec Claude d'ALLAINES, la possibilité d'un anévrysme du sinus de Valsalva, lui-même développé et rompu dans l'artère pulmonaire. Ce cas vient renforcer sensiblement les arguments de la théorie embryonnaire : le même défaut dans la formation du septum interaortico pulmonaire pourrait aboutir soit à une fistule, soit à un anévrysme, et ici il s'agit bien d'une anomalie de la lame spirale puisque l'anévrysme est associé à une communication interventriculaire haute de la même origine.

En résumé :

La théorie mésoblastique reste la seule à expliquer toutes les localisations des anévrysmes et les rapports avec la maladie de Marfan.

La théorie embryonnaire reste très satisfaisante pour expliquer la plupart des fistules et des anévrysmes : la formation de ceux-ci est, peut-être, en rapport avec une endothélialisation des fistules. Ce phénomène, s'il existe, ne peut se produire qu'au-dessus des sigmoïdes aortiques puisque le même défaut embryonnaire n'aboutit jamais au niveau du ventricule gauche, à la formation d'un sac. Une constatation, au total, résume les faits, sans d'ailleurs les expliquer, et unit les deux théories : il existe un défaut de développement du tissu mésoblastique de la base de l'aorte au niveau de la ligne de soudure des ébauches de la lame spirale.

C H A P I T R E I I

SYMPTOMATOLOGIE

Dans le présent chapitre nous voudrions reprendre rapidement la symptomatologie clinique et paraclinique des anévrysmes des sinus de Valsalva, non seulement avec l'aide de ce qui a pu être rapporté auparavant, mais aussi en présentant de façon synthétique l'ensemble de nos cas, pour chacun des points particuliers.

Nous ne faisons état ici que des douze shunts aorto-cardiaques, le cas de l'anévrysme aorto-pulmonaire étant trop particulier.

B - CLINIQUE

L'étude de la syntonatologie purement clinique pourrait se résumer à ces deux notions essentielles :

- d'un malade à l'autre l'intensité des signes fonctionnels varie considérablement,

- le seul signe qui soit absolument constant, et sans lequel il ne saurait y avoir de diagnostic de rupture de sinus de Valsalva, est le souffle systolodistastolique.

I) Anévrismes non rompus.

Les anévrismes non rompus ne méritent que très peu de mots, puisqu'ils sont dépourvus de syntonatologie propre en dehors des cas exceptionnels où ils atteignent le faisceau de conduction en progressant dans le septum interventriculaire.

D'autre part, London a rapporté récemment le troisième cas après Seymour et Lin d'anévrisme non rompu s'accompagnant de signes d'insuffisance aortique : il formule l'hypothèse d'un défaut de soutien de l'anneau aortique. Il n'est pas impossible qu'une aortographie systématique pour cardiopathie congénitale découvre un sac anévrysmal. Dans une telle éventualité il serait inconcevable, sauf condition exceptionnelle, de porter une indication chirurgicale car la rupture n'a rien d'inéluctable (au moins 15% des cas connus ne sont pas rompus)

Mais nous voudrions faire une autre remarque : nous sommes frappés par la proportion importante du nombre de nos cas (cinq) où un souffle systolique a été découvert fortuitement plusieurs années avant la rupture alors qu'il n'existait aucun signe fonctionnel.

Dans deux cas ce souffle correspond à une communication interventriculaire qui sera découverte opératoirement; mais ailleurs, quel phénomène invoquer? Peut-on parler de rétrécissement pulmonaire fonctionnel dû à la présence du sac ?

2) Le mode de début.

Le syndrome de rupture a bien été décrit par plusieurs auteurs, en particulier par Helen Taussig. Le début est d'une brutalité extrême, souvent, mais pas toujours, au cours d'un effort : le malade ressent une douleur thoracique atroce assez superposable à celle de l'infarctus du myocarde, obligeant à l'arrêt immédiat. Elle peut être remplacée par une sensation de bruit intense, de déchirure intra-thoracique. La dyspnée rapidement installée augmente cette impression "de ne plus pouvoir rien faire"; elle est d'autant plus pénible qu'aggravée par le décubitus, elle refuse au malade le repos qu'il cherche. La douleur peut se cristalliser soit sur l'aire précordiale avec des palpitations extrêmement pénibles et rapides, soit sur l'hypochondre droit et cette hépatalgie déclenchée par le moindre effort l'arrête immédiatement et contribue de plus à inhiber la respiration. Si on ajoute à cela l'angoisse, les sueurs, la pâleur, le tableau paraît des plus alarmants.

Il s'en faut qu'il soit toujours au complet : pour ne prendre l'exemple que des cinq de nos malades qui ont connu ce pénible moment, on trouve deux cas avec douleur thoracique et tachycardie dont l'un avec dyspnée, et trois cas mono-symptomatiques : l'un avec dyspnée seule, l'autre avec hépatalgie isolée, le dernier avec tachycardie et palpitations. Il n'empêche que dans ces cinq cas la réalité de la rupture est certaine étant donné sa brutalité chez un sujet sain jusqu'à là mais qui va devenir dès ce moment un infirme puis un grand malade. En effet les phénomènes aigus s'atténuent mais la dyspnée, les palpitations à l'effort obligent progressivement à cesser toute activité tandis

qu'à plus ou moins brève échéance les signes de défaillance cardiaque apparaissent. Mais la maladie peut être amputée de ses premiers symptômes : la rupture peut parfaitement passer inaperçue, le début peut être marqué par une gêne à l'effort ou même, à cette époque, la découverte d'un souffle continu, à un degré de plus, par une insuffisance cardiaque. Chacune de ces éventualités représentant environ un tiers des cas. (Rappelons qu'il ne peut y avoir de syndrome de rupture en cas de fistule congénitale)

Au total un syndrome de rupture n'ouvre l'histoire clinique que de cinq de nos opérés. Dans deux cas une insuffisance cardiaque sévère s'installe alors rapidement, ailleurs au contraire, les symptômes brutaux du début s'étant estompés, les malades sont admis dans des services de médecine avant que leur défaillance cardiaque ne se soit traduite par des signes fonctionnels bruyants.

Dans trois autres cas, si l'on ne peut dater, à l'heure près, le début de la maladie, on peut en avoir cependant une idée assez précise puisque c'est en quelques jours ou semaines que les symptômes de la défaillance cardiaque apparaissent. Dans les huit cas précédents, la durée séparant le début de la maladie de la date de l'intervention est en moyenne de quatre mois.

En opposition avec cette évolution aiguë, deux malades se présentent avec une insuffisance cardiaque de longue date, ayant évolué en quelque sorte par poussées laissant des intervalles asymptomatiques. Pour l'un d'entre eux le début est imprécis, remontant à 3 ou 4 ans, et pour l'autre il s'agit de l'apparition brusque, neuf ans auparavant, d'un souffle continu au cours d'un Osler qui devra d'ailleurs récidiver quelques années plus tard.

Quant aux deux mineurs, pratiquement la seule limite à leur activité est celle qui leur est imposée parce qu'on

leur a découvert fortuitement, dans la première enfance, un souffle continu .

En résumé, l'histoire typique est faite de la succession de :

- syndrome de rupture
- dyspnée d'effort
- défaillance cardiaque

mais la maladie peut commencer à l'un de ces trois stades et même parfois ne se traduire par aucun trouble fonctionnel.

SYMPTOMATOLOGIE

	Défaillance cardiaque	Fuite diastolique
Evolution aigüe : 8 cas (environ 4 mois)		
Syndrôme de rupture : 5 cas	++ (droite)	++
Défaillance cardiaque progressive : 3 cas		
Evolution chronique : 2 cas		
3 ans : antécédents traumatiques	++ (droite)	0
9 ans : découverte d'un S.D. au cours d'un Osler.	++ (gauche)	++
Evolution silencieuse : 2 cas.	0	0
les 2 mineurs		

3) L'examen.

L'examen retrouve les trois signes suivants, dont le premier est constant, les deux autres très fréquents (les cas où ils manquent sont exceptionnels) :

- Le souffle systolodiastolique, continu ou double (moitié-moitié dans notre série) est intense, maximum au bord gauche du sternum, assez bas, à l'extrémité interne du 4^{ème} ou même du 5^{ème} espace intercostal gauche, irradiant vers la pointe, la xyphoïde, voire l'aisselle, mais non le dos. Le souffle systolique est volontiers plus intense que le diastolique, nous n'avons jamais entendu l'inverse. Un frémissement accompagne souvent le souffle, c'est le cas pour 15 de nos malades.

- La fuite diastolique se traduit par un effondrement de la pression diastolique artérielle et un syndrome périphérique de "danse des artères", avec pouls de Corrigan... Mais elle peut faire défaut. Dans notre série, elle manque en effet chez les deux mineurs, et chez l'adulte pour qui on a la notion d'un traumatisme ancien.

- L'insuffisance cardiaque est globale : de l'ensemble des cas publiés dans la littérature, il ressort que l'hypertrophie ventriculaire est souvent plus marquée à gauche qu'à droite. En effet, la dyspnée domine fréquemment la scène (5 de nos cas) mais on peut se demander si elle est en rapport avec la seule défaillance cardiaque. En effet les publications détaillées des cas récents, en particulier opérés, sont pratiquement toutes unanimes pour parler d'insuffisance globale à prédominance droite. A un tel point qu'une surcharge ventriculaire gauche nette nous inciterait maintenant à rechercher systématiquement une lésion associée : défaut d'étanchéité du plancher sigmoïdien aortique ou communication interventriculaire.

Quoiqu'il en soit le gros foie, le reflux hépatojugulaire les oedèmes sont constants en cas d'atteinte myocardique. Un pouls jugulaire peut venir traduire une insuffisance tricuspидienne (un de nos cas) mais c'est loin d'être la règle. Dans notre série, tous les adultes ont une défaillance cardiaque à prédominance droite comme en témoignent les signes radiologiques et surtout électriques.

Un seul cas fait vraiment exception, mais il s'agit de celui dont le début coïncide avec un Osler et chez qui on constatera au cours et au décours de l'intervention, une insuffisance aortique vraie, les sigmoïdes aortiques étant atteintes par la maladie Oslérienne.

- Les signes radiologiques et électriques n'ont rien de particulier et sont, en eux-mêmes, de peu de secours pour le diagnostic. En radiographie, les signes sont pratiquement tous identiques lorsqu'il existe une défaillance cardiaque : une cardiomégalie marquée avec débord droit et saillie anormale de l'arc inférieur gauche (très anormale même dans un de nos cas associé à une communication interventriculaire). La fuite diastolique se traduit en radiocopie par un "signe de la sonnette" manifeste. Quand aux signes électriques, ils n'ont rien de particulier, ce sont ceux d'une hypertrophie auriculaire droite et biventriculaire à prédominance droite (nous avons un cas qui fait exception comme il a été dit plus haut).

De plus, peuvent exister des troubles de conduction à type de bloc auriculo-ventriculaire, exceptionnellement (voir anatomo pathologie) bloc de branche droit, surtout fréquemment bloc incomplet droit : nous en avons deux exemples.

Pour en finir avec la clinique, il faut redire encore que la défaillance cardiaque des sinus de Valsalva rompus est une défaillance difficilement réductible

médicalement, une insuffisance rebelle, et ce caractère non seulement n'est pas une contrindication à l'intervention, mais, au contraire, en justifie la nécessité. Il ne s'agit pas ici d'une complication, mais de la maladie elle-même.

La seule complication à craindre est la maladie d'Osler, extrêmement fréquente (presqu'un dixième des cas) qui n'est pas en soi une contrindication opératoire mais recule considérablement la date de l'intervention et la fait remettre, peut-être, à "trop tard".

C - EXAMENS PARACLINIQUES -

Les examens paracliniques sont indispensables pour l'indication opératoire: même une symptomatologie clinique riche et complète ne saurait en dispenser.

I) Cathétérisme du coeur droit.

Le cathétérisme du coeur droit permet l'étude de l'oxymétrie, des pressions, et grâce à la sonde de Laurens et Allard, celle du son intra-cardiaque.

L'enrichissement en oxygène du sang du coeur droit paraît indispensable au diagnostic, pourtant il manque dans un de nos cas (antécédent traumatique) et si l'angiographie n'était pas venue prouver la réalité de la communication aorto-cardiaque, le diagnostic n'aurait effectivement pas été possible. L'importance du shunt est variable, de 3 à 4 volumes % d'oxygène.

Il serait faux de croire que le niveau du shunt correspond toujours au niveau anatomique de la lésion.

Dans quatre de nos cas, il existe un shunt aux deux étages auriculaire et ventriculaire, et même, lorsque le shunt est localisé nettement à l'oreillette droite, le siège de la communication peut se trouver en réalité à l'étage ventriculaire et inversement (observations 5 et 8)

- La pression artérielle pulmonaire est élevée, de même que la pression capillaire. Dans notre série, seuls les deux mineurs, qui n'ont ni défaillance cardiaque, ni fuite aortique, ont une pression artérielle pulmonaire modérément élevée (23/8 et 23/9). Les adultes ont des pressions qui sont toutes de l'ordre de 40 à 60 pour la maxima et 15 à 25 pour la minima.

- L'enregistrement du son intra-cardiaque permet de retrouver le double souffle : l'une au moins des composantes est intense, très localisée, et ces seuls caractères sont en faveur d'un anévrysme rompu d'un sinus de Valsalva.

Cet examen ne permettrait pas un diagnostic plus précis, pour ce qui est du siège, que l'oxymétrie. Pourtant pour trois de nos cas, la localisation indiquée par le son s'est révélée exacte et, de plus, la microsonde a permis de soupçonner, en mettant en évidence un souffle systolique différent de la composante du souffle continu, une communication interventriculaire qui devait être retrouvée à l'intervention.

2) Aortographie rétrograde.

L'opacification directe de la base de l'aorte vient compléter heureusement les résultats du cathétérisme droit. Les deux examens se complètent et sont parfois difficiles à interpréter l'un sans l'autre.

- La sonde peut être poussée à travers l'orifice aortocardiaque. Curieusement c'est dans notre cas sans shunt au cathétérisme droit que le fait a été possible.

- L'injection des colorants, pour vérifier le niveau du shunt, a différents étages de l'aorte, peut être tentée, nous n'en avons aucune expérience.

- L'opacification, par contre, donne presque constamment des signes fidèles (et point n'est besoin d'employer l'arrêt circulatoire temporaire de Brofman). Les sinus de Valsalva sont remarquablement bien dessinés. Le sac est parfois visible et s'il l'est, toujours nettement au-dessous du niveau de la naissance d'une coronaire. Le "jet" opaque à point de départ aortique est très souvent visible. Si le sac peut donner une bande opaque d'une certaine largeur, le "jet" lui-même est fin.

Même en l'absence de ces signes directs, l'opacification des cavités droites à partir de l'aorte suffit à affirmer la réalité de la communication.

Sur 8 cas de notre série où l'examen a été pratiqué, un seul l'a trouvé en défaut : alors qu'il existait un shunt manifeste au cathétérisme, on ne constatait aucun reflux de l'aorte vers les cavités droites.

L'opacification a encore le pouvoir de renseigner sur l'état du plancher sigmoïdien.

- sur sa valeur fonctionnelle : il n'y a en règle pas de fuite sigmoïdienne, de régurgitation vers le ventricule gauche.

- sur sa morphologie car l'association à une bicuspidie est relativement fréquente.

Elle peut découvrir, enfin, une sténose isthmique incomplète.

- Il faut encore remarquer que l'aortographie est incapable de déterminer, elle non plus, le siège anatomique de la communication, encore que la cinéangiographie puisse parvenir à le saisir.

3) Autres examens :

- Les méthodes de dilution ont été employées pour localiser le shunt et mesurer son intensité.

- Le cathétérisme trans-septal du coeur gauche permettrait de localiser le niveau de la fistule avec plus de précision : cette méthode n'a été employée pour aucun de nos opérés.

En fait, plus que le niveau de la fistule, ce qu'il importe de connaître, pour le chirurgien, c'est le niveau de la base, du collet de l'anévrysme bien qu'actuellement on n'envisage plus d'aborder un anévrysme auriculaire avec

une autre technique d'assèchement qu'un anévrysme ventriculaire et le diagnostic de siège à moins d'importance.

La nature elle-même de la lésion n'est pas toujours facile à affirmer. Car même si le diagnostic est porté, la présence ou non d'un sac, l'association éventuelle à une communication interventriculaire ne peuvent être révélés, et le diagnostic lui-même peut être hésitant, comme on va le voir.

EXAMENS ET DIAGNOSTICS PRE-OPERATOIRES

Obs.	Cathétérisme: niveau et importance du shunt G - D	Angiographie trajet anormal du produit opaque à partir de l'aorte	Diagnostic pré-opératoire (siège)	Siège exact de la rupture
2		-		O D
6	O D	O D	O D	O D
8 (Osler)	(4 vol. %)	"cavités droites"		V-D - tri.
5		V D		O D
9	V D	-	-	V D - tri.
10	(3 vol. %)	-	V D	V D inf. + CIV
11 (mineur)		V D		V D inf. + CIV
1		V D	V D	O D
3		V D	V D	O D
4 (mineur)	O D + V D (2+2 vol. %)	aucun passage du produit opaque	CIA + canal	O D
12		-	O D	V D - tri.
7 (trauma)	pas de shunt	passage de la sonde dans l'O.D.	O D	O D
13	V D + A P	A P	fistule aorto pulmonaire	A P (+ CIV)

D - DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL -

Le diagnostic de rupture d'un sinus de Valsalva est loin d'être toujours évident. Le syndrome de rupture n'a rien de spécifique (il pourrait s'agit d'un infarctus myocardique, d'un anévrysme disséquant, d'une rupture du septum interventriculaire ou d'un cordage) mais est un excellent argument lorsqu'il est retrouvé à l'interrogatoire. En son absence, la symptomatologie est souvent loin d'être évocatrice d'emblée. L'important est que l'affection ait été reconnue comme "chirurgicale" : c'est pourquoi nous verrons ici les discussions qui peuvent naître alors que l'on a déjà en mains les examens complémentaires. Les éléments sont donc : un souffle continu, un shunt gauche - droit, une fuite aortique visible à l'aortographie (quoique ces deux derniers éléments ne soient pas absolument constants).

1) Le canal artériel : sa latence n'est pas un argument; le siège sous-claviculaire du souffle en est un de poids. Il y a une saillie de l'arc moyen. Le shunt est dans l'artère pulmonaire, il n'y a pas de fuite à l'angiographie: tout ceci est très différent. Pourtant une fillette de neuf ans a été opérée avec le diagnostic de canal artériel (dont elle était porteuse d'ailleurs) associé à une communication interventriculaire (pour expliquer le shunt) alors qu'il s'agissait en réalité d'une fistule aorto-cardiaque, ceci parce que l'angiographie n'a mis en évidence aucun reflux aortique.

2) La communication interventriculaire avec insuffisance aortique.

Les signes auscultatoires sont plus haut situés et l'arc moyen est saillant : cela fait peu de différences au point de vue clinique.

De même au cathétérisme, la localisation du shunt est la même s'il s'agit d'un anévrysme ventriculaire. Mais le son intra-cardiaque est très différent car jamais une communication interventriculaire ne donne un souffle aussi intense que celui d'un anévrysme. Cet examen est donc important, d'autant que l'angiographie peut elle-même tromper. Michaud a récemment insisté sur ce piège : la valvule sigmoïde, en capotant au moment de la diastole, dessine une image de "langue" appendue au plancher sigmoïdien qui ressemble à un sac anévrysmal. Le fait qu'on ne voit pas le jet n'est pas un argument. Le Cinéma montre remarquablement bien cette sigmoïde déficiente et permet de la distinguer d'un sac. Par contre, l'image d'une cavité sigmoïdienne anormalement développée et prolabée à travers la communication ne peut être distinguée par une étude cinétique, ni par aucun autre examen.

3) La fistule aorto-pulmonaire :

Les données sont superposables à celles du canal artériel : le shunt est uniquement artériel et la produit opaque à l'aortographie ne dessine aucun ventricule. Nous présentons dans cette thèse l'observation d'un type très exceptionnel de fistule aorto-pulmonaire puisqu'il s'agit d'un anévrysme d'un sinus de Valsalva. Certes l'anévrysme n'était guère prévisible mais, pour le diagnostic de fistule aorto-pulmonaire, l'oxymétrie s'est trouvée en défaut comme c'est fréquemment le cas en montrant un shunt à l'étage infundibulaire. On peut ici accuser soit la communication interventriculaire associée, soit une insuffisance pulmonaire fonctionnelle (du fait de la très grosse dilatation de l'artère pulmonaire) mais le même phénomène a déjà été rencontré par Dubost et Chevrier sans qu'il y ait aucune de ces deux lésions. L'aortographie a permis de rejeter le diagnostic de communication aorto-cardiaque et d'affirmer que le shunt se faisait au-dessus des sigmoïdes pulmonaires et aortiques.

4) Les fistules coronaires :

Deux ordres de lésions, très rares, peuvent en imposer pour un anévrysme d'un sinus de Valsalva rompu, ce sont :

- les fistules artério-veineuses coronariennes, qui donnent un souffle continu, un enrichissement en oxygène de l'oreillette droite (par le sinus coronaire)

- les anévrysmes coronariens rompus dans les cavités droites (un cas d'anévrysme cirsoïde opéré par Mozen). Les coronaires anormales ouvertes dans les cavités droites (Spencer)

Il faut rappeler à ce propos que l'image de la coronaire se trouve nettement au-dessus du plancher sigmoïdien et du collet des anévrysmes.

5) D'autres lésions se traduisent encore par un double souffle mais prêtent moins à discussion car les symptômes sont bien différents. Les communications interauriculaires, certains rétrécissements aortiques calcifiés les fistules artério-veineuses pariétales et surtout pulmonaires. Enfin, il faut citer les souffles veineux qui cessent par compression des veines du cou.

En résumé :

Il est rare qu'une évolution foudroyante permette pas les examens qui doivent affirmer le diagnostic. L'important est que soit dirigée à temps vers un service équipé pour ces examens, toute cardiopathie qui semble difficile à étiqueter. Certes on connaît des cas d'évolution très lente mais en règle générale, l'évolution est rapide, et c'est rapidement que ces malades doivent arriver au chirurgien.

CHAPITRE III

RESUME DES OBSERVATIONS

A - Communications aorto-cardiaques

Pour chaque observation nous avons résumé :

1 - l'histoire

2 - les signes cliniques

3 - les examens complémentaires

4 - le compte-rendu opératoire

5 - les suites opératoires

6 - une conclusion.

Observation : PAS... (I)

I - Femme de 36 ans, déchirure intra-thoracique brutale avec dyspnée intense, palpitations rapides. La douleur régresse mais une dyspnée de décubitus apparaît rapidement.

2 - Souffle continu, 7/10, avec frémissement, au quatrième espace inter-costal gauche, irradiant en bas, à gauche, dans le dos. Gros foie douloureux, reflux hépato-jugulaire, oedème, oligurie. Dans des artères discrète, T.A. : II, 5/5. Cardiomégalie radiologique, discrète hypertrophie droite électrique.

3 - Cathétérisme

Pressions		OD (8)	VD 45/5	AP 42/15	CP (17)
Oxymétrie	VCS 8	OD 10,5	VD 13,1	AP 13	AF 15,8

A l'angiographie, opacification du ventricule droit à partir de l'aorte.

4 - Intervention deux mois après la rupture, le 17.6.57 par thoracotomie horizontale bilatérale. Thrill très intense à l'ouverture du péricarde. Au toucher auriculaire, jet puissant venant d'un sac appendu à la cloison interauriculaire. Circulation extra-corporelle (C.E.C) arrêt potassique de 12 minutes permettant l'auriculotomie la résection et la suture du sac en deux plans. Reprise spontanée et immédiate des contractions.

5 - Encombrement respiratoire régressif dans les suites opératoires, disparition rapide de l'insuffisance cardiaque. Un an plus tard, il ne persiste qu'une discrète dyspnée d'effort. TA II, 5-8

6 - Evolution aigüe avec syndrome de rupture, triade symptomatique complète, shunt aux deux étages du coeur droit, sac auriculaire, guérison complète.

Observation : RIG ... (2)

I - Au cinquième mois d'une grossesse, à 26 ans, sensation brusque d'un craquement rétro-sternal avec tachycardie à 140 et le lendemain apparition de la dyspnée. Accouchement à 7 mois et demi avec décès de l'enfant et dès le lendemain hépatalgie, ascite, oedèmes, qui régresseront.

2 - Souffle continu, 8/10, au 4^e E.I.G., irradiant vers le bas et la pointe. Dyspnée de décubitus, galop pré-systolique xiphoïdien, gros foie douloureux, oligurie, reflux hépato-jugulaire. Signes périphériques d'insuffisance aortique avec T.A. 13-3. Très gros coeur à la radio, hypertrophie bi-auriculaire à l'électrocardiogramme.

3 - Cathétérisme

Pressions	OD (14)	VD 37/6	AP 37/16	CP (19)
Oxymétrie	VCS 9,9	OD 15,1	VD 15,2	AP 14,9 AF 16,4

Angiographie non pratiquée.

4 - Intervention cinq mois après la rupture, le 29.9.58 par thoracotomie bilatérale horizontale. Au toucher auriculaire : sac et tourbillon dans l'oreillette. C.E.C. et clampages aortiques successifs (et déclampages dès que le coeur ralentit). Anévrysme au-dessus de la tricuspide : résection, et suture de la base en deux séries de points. Durée : 16 minutes. Le coeur reprend des battements satisfaisants.

5 - Une demi-heure plus tard apparition d'un saignement diffus, abondant, tout saigne (même la trachée au contact du tube). Décès malgré le sang frais, et la fibrine.

6 - Evolution aiguë avec syndrome de rupture, triade symptomatique complète, shunt à l'étage auriculaire, sac auriculaire, décès opératoire par fibrinolyse aiguë.

Observation : DOR ... (3)

1 - Homme de 43 ans au quotient intellectuel nettement inférieur à la normale et ayant de la morphologie presque typique d'une arachnodactylie.

Constatation mal précisée d'une fatigabilité anormale, avec dyspnée, douleurs thoraciques et oedèmes des membres inférieurs.

2 - Souffle continu très intense, 9/10, au 4^e E.I.G. Gros foie douloureux. Syndrome d'insuffisance aortique net avec T.A. 17/8.

3 - Cathétérisme

Pressions dans l'artère pulmonaire 50/18

Oxymétrie montrant une oxygénation du sang dans le coeur droit dans l'O.D. (1,5 vol.) et le V.D. (1,5 vol.)

L'angiographie montre une opacification du ventricule droit à partir de l'aorte.

4 - Intervention le 28.4.60, trois mois après le début des troubles, par sternotomie médiane verticale et sous-hypertomie profonde en circulation extra-corporelle. Découverte d'un sac dans l'oreillette, tout près de la tricuspide, résection et fermeture de l'orifice. Durée de circulation, une heure, d'arrêt cardiaque 15 minutes.

5 - Suites opératoires simples, mais persistance d'un souffle diastolique faible avec T.A. à 16-7.

6 - Evolution aiguë sans syndrome de rupture chez un Marfan, triade symptomatique complète, shunt aux deux étages du coeur droit, sac auriculaire, guérison mais persistance d'un petit souffle diastolique.

Observation : SIM ... (4)

1 - Fillette de 9 ans, à développement intellectuel retardé, chez qui a été découvert très tôt un souffle continu. Activité presque normale.

2 - Souffle continu, 3/10, au 2^e E.I.G., Pas de défaillance cardiaque cliniquement décelable. T.A. 9-6
Petite hypertrophie biventriculaire à l'électrocardiogramme.

3 - Cathétérisme

Pressions		OD (2)	VD 30/2	AP 23/8	
Oxymétrie	VCS 12,7	OD 13,8	VD 14,5	AP 17	AF 18

L'angiographie n'opacifie pas de canal artériel et l'oreillette droite n'est pas opacifiée à partir du cœur gauche. Aorte rétrécie au niveau du canal. Le cathétérisme fait évoquer un canal artériel associé à une communication inter-auriculaire mais l'absence du souffle sous claviculaire est contre le canal artériel et l'angiographie contre la C.I.A.

4 - Intervention le 2.6.60 sous hypothermie de surface à 30°. Thoracotomie horizontale bilatérale. Thrill sur l'oreillette droite avec "jet". L'épreuve au doigt affirme le diagnostic de Valsalva rompu. Découverte et suppression du canal. Auriculotomie (après clampage) : "seul un petit museau perforé à son sommet qui termine un diverticule venant de l'aorte et cheminant dans l'épaisseur même de la paroi de l'oreillette... il ne fait issue dans la cavité auriculaire qu'à sa terminaison, où il se manifeste par un petit cône saillant dans la lumière de l'OD". Fermeture par trois points et une bourse. Durée trois minutes.

5 - Suites opératoires simples. Guérison. TA : 10-6

6 - Evolution silencieuse chez une fillette de 9 ans. Ni fuite diastolique, ni insuffisance cardiaque. Fistule aorto-cardiaque dans l'oreillette, peut être par anévrysme intra-septal. Réparation en hypothermie de surface. Guérison.

Observation : LES... (5)

I - Homme de 32 ans.

Aucun autre antécédent qu'un souffle systolique à l'âge de 20 ans. Apparition brutale d'une dyspnée intense aggravée par le décubitus avec quelques crachats hémoptoïques, puis les troubles fonctionnels disparaissent.

2 - Double frémissement et double souffle, 7/10 au 4^e E.I.G. irradiant dans tout le précordium, en arrière et vers l'aisselle. Débord droit à la radio, hypertrophie biventriculaire avec bloc incomplet droit à l'E.C.G. Danse des artères et T.A. à 15,5 - 5,5 .

3 - Cathétérisme

Pressions OD 14/3 VD 44/9 AP 40/22 CP (22)

Oxymétrie VCS 13,9 OD 14,2 VD 17,7 AP 17,8 AF 19,5

A l'aortographie la sonde passe dans le ventricule droit à partir de l'aorte. Opacification de l'infundibulum mais aussi de la chambre de remplissage du V.D. à partir de l'aorte et insuffisance tricuspidiennne. Sténose isthmique incomplète.

4 - Intervention sous hypothermie profonde le 12.7.60 trois mois après la rupture. Sternotomie médiane. Gros thrill sur le coeur droit. Sac dans l'oreillette. Résection et suture de la base en 2 plans. Durée de circulation 65 minutes, avec 28 minutes d'arrêt circulatoire. Tachycardie très importante en fin d'intervention.

5 - Suites opératoires simples. Guérison

6 - Evolution aigüe avec syndrome de rupture, double souffle et fuite diastolique mais défaillance cardiaque à traduction uniquement radiologique et électrique Shunt à l'étage ventriculaire. Sac auriculaire. Guérison.

Observation : BER ... (6)

1 - Homme de 33 ans, ayant eu une soeur décédée de maladie bleue, et chez qui un souffle systolique a été découvert à l'âge de 20 ans. Ultérieurement une dyspnée d'effort apparaît avec oppression thoracique post-prandiale mise sur le compte de l'obésité du malade (110 kilos). Puis la dyspnée devient permanente avec oedèmes et épanchement pleural.

2 - Double souffle 4/10, 5è E.I.G., irradiant dans toute l'aire cardiaque. Gros foie (un travers de main sous le rebord costal). Danse des artères et T.A. à 18-4. Cardiomégalie radiologique, hypertrophie électrique biventriculaire et auriculaire droite.

3 - Cathétérisme

Pressions	OD (19)	VD 66/9	AP 66/20	CP (31)
-----------	---------	---------	----------	---------

Oxymétrie	VCS 9,6	OD 13,8	VD 14,8	AP 14,2	PAF 17,8
-----------	---------	---------	---------	---------	----------

La sonde d'aortographie passe de l'aorte dans l'oreillette puis le ventricule droits.

4 - Intervention le 18.7.60, six mois après l'apparition des signes de défaillance cardiaque. Circulation extra-corporelle qui durera 55 minutes. Hypothermie profonde qui permettra un arrêt circulatoire de 22 minutes. Sternotomie médiane verticale, thrill sur l'oreillette droite. Sac auriculaire : résection et suture de la base en deux plans.

5 - Suites opératoires troublées par une tachycardie à 150 et un encombrement respiratoire. Le foie "fond" rapidement mais le coeur reste gros : les tonicardiaques sont poursuivis longtemps. T.A.: 15-8.

6 - Evolution aigüe sans syndrome de rupture, triade symptomatique complète, shunt à l'étage auriculaire, sac dans l'oreillette. Guérison.

Observation : ELA ... (7)

1 - Homme de 32 ans, ayant reçu quinze ans auparavant un coup de couteau dans la poitrine qui a entraîné un hémothorax droit. A l'âge de 30 ans hépatalgie d'effort, et oedèmes des membres inférieurs d'apparition progressive.

2 - Souffle systolodiastolique, 4/10, de part et d'autre du sternum. Gros foie douloureux, activité réduite au maximum, pas de signes d'insuffisance aortique, T.A. à 11-6,5

3 - Cathétérisme

Pressions OD 14/8 VD 70/8 AP 70/30 CP 40/18

Oxymétrie VCS 15,7 OD 15,7 VD 15,7 AP 15,7

En opposition avec ces résultats, l'aortographie rétrograde met en évidence une opacité diverticulaire aortique qui s'ouvre dans l'oreillette droite.

4 - Intervention le 14.II.61, trois ans après les premiers signes d'insuffisance cardiaque. Thoracotomie droite par le quatrième espace avec sternotomie : quelques adhérences mais sans plus. Hypothermie profonde. Microsonde et toucher concordent en localisant le souffle et le jet au niveau de la tricuspide. On trouve à ce niveau un orifice de 5 millimètres, sans sac, qui sera fermé en deux plans. Durée de circulation 50 minutes avec arrêt circulatoire de 10 minutes.

5 - Fièvre à 39° et crachats hémoptoïques au deuxième jour, l'hémoculture du sang de la C.E.C. s'avère positive. Traitement antibiotique intensif. T.A : 16-9

6 - Evolution chronique avec antécédents traumatiques. Insuffisance cardiaque mais pas de fuite diastolique. Passage aorto-cardiaque à l'aortographie alors qu'il n'y a pas de shunt. Fistule sans sac au niveau de la tricuspide. Guérison.

Observation : ODO....(8)

I - Homme de 28 ans, chez qui, au cours d'un épisode fébrile inexpliqué et prolongé, en 1952, est apparu brusquement un souffle diastolique et un effondrement de la minima. L'année suivante, épisode d'insuffisance cardiaque droite. Ensuite activité normale. En 1959 septicémie à staphylocoque doré qui demande cinq mois de traitement.

2 - Double souffle intense au 5^e E.I.G., entendu dans tout le précordium. Syndrome d'insuffisance aortique avec T.A. à 16/4 et signe de la sonnette en radioscopie : celle-ci montre un très gros ventricule gauche. A l'électrocardiogramme existe de même une forte surcharge ventriculaire gauche (une hypertrophie bi-auriculaire mais peu d'hypertrophie ventriculaire droite).

3 - Cathétérisme

Pressions OD 10/4 VD 43/4 AP 40/20 CP (13)

Oxymétrie VCS 13,1 OD 17,5 VD 18,2 AP 18,2

La microsonde permet d'enregistrer un souffle continu intense à l'angle supérieur de la tricuspide, du côté ventriculaire. L'angiographie confirme le shunt.

4 - Intervention le 1er.12.61 9 ans après la rupture (insuffisance ventriculaire droite passagère nous fait dater la rupture du premier Osler)

Sternotomie médiane verticale. Le toucher confirme le siège à l'anneau tricuspïdien. Hypothermie profonde. Auriculotomie. Orifice limité par le septum musculaire, dans cet orifice des voiles fibreux avec un nodule calcifié : reste d'un sac, valve sigmoïde ? Suture transversale appuyée sur deux languettes de Teflon. Arrêt circulatoire de 47 minutes. Retour gauche abondant au déclampage aortique. Defibrillation très laborieuse : une nouvelle circulation et 68 secousses sont nécessaires.

5 - Dès le lendemain constatation d'un souffle diastolique, puis danse des artères, la T.A. se stabilisera à 15-5. Bouffées délirantes passagères la deuxième semaine. Signes d'ischémie (aspect en dome de ST en V4 et V5) allant en régressant. Masse ventriculaire gauche restant inchangée.

Six mois plus tard, gros souffle diastolique, T.A. à 18-8, surcharge gauche persistante.

6 - Evolution chronique avec antécédents d'Osler au cours duquel la rupture a été constatée. Triade symptomatique complète mais avec insuffisance cardiaque prédominant à gauche. Shunt auriculaire. Fistule aorto-cardiaque ventriculaire sous-tricuspidienne. Persistance d'une défaillance cardiaque compensée, par fuite aortique.

Observation : BOU...(9)

1 - Homme de 56 ans, ayant fait un rhumatisme articulaire aigu à 21 ans et chez qui un souffle systolique a été découvert il y a 7 ans. Apparition soudaine d'une hépatalgie d'effort fébrile puis oedèmes des membres inférieurs et dyspnée permanente.

2 - Double souffle dont la composante systolique est nettement plus intense, le long du bord gauche du sternum. Gros foie systolique, reflux hépato-jugulaire. Danse des artères, T.A. à 13-5. Cardiomégalie et aorte décurvée. Bloc droit incomplet à l'électrocardiogramme.

3 - Cathétérisme

Pressions OD 25/12 VD 65/10 AP 65/30

Oxymétrie VCS 15,8 OD 16,4 VD 19,1 AP 18,3

Son intra-cardique : souffle auriculaire.

4 - Intervention le 17.3.62, 5 mois après la rupture. Sternotomie médiane, thrill à l'anneau tricuspideen Circulation extra-corporelle en hypothermie modérée et glaçage du coeur. Sac au-dessous de l'anneau tricuspideen Auriculotomie. Résection et suture de la base appuyée sur teflon. Durée de la C.E. C. : 50 minutes.

5 - Poussée thermique à 39-40 régressive par corticothérapie mais la fièvre réapparaît à l'arrêt du traitement : hémocultures négatives. Disparition des souffles à l'auscultation. Un an plus tard, petit souffle diastolique, sans modifications tensionnelles. T.A : 13.7

5 - Evolution aigue avec syndrome de rupture, triade symptomatique complète, shunt ventriculaire. Sac sous l'anneau tricuspideen. Guérison mais réapparition d'un petit souffle diastolique.

Observation : CRA...(10)

1 - Homme de 41 ans à qui aurait été découverte une cardiopathie dans l'enfance dont il ne s'est jamais soucié. Crise de tachycardie en 1950 à l'occasion de laquelle on découvre un souffle systolique. Crise de palpitation 9 ans plus tard au décours de laquelle s'installe une dyspnée d'effort. Crise enfin de tachycardie brutale avec sensation d'angoisse au décours de laquelle est découvert un souffle continu.

2 - Frémissement et souffle continus, 8/10, au 3^e E.I.G. irradiants vers la xiphoïde, la pointe et l'aisselle. Dyspnée d'effort, gros foie. T.A. à 12,5/3,5. Cardiomégalie à prédominance gauche. Hypertrophie électrique biventriculaire.

3 - Cathétérisme

Pressions	OD (6)	VD (28)	AP (25)	CP(16)
Oxymétrie	VCS 14,9	OD 15,8	VD 19,7/21,1	AP 20,1

Angiographie non pratiquée.

4 - Intervention le 25.5.62, 4 mois après la rupture (il n'existait auparavant qu'un souffle systolique). Sternotomie verticale. Thrill infundibulaire : le toucher trouve le sac à ce niveau. Ventriculotomie. Au-dessous du sac existe une C.I.V.... Après excision du sac, on voit une petite calcification sur l'anneau aortique. Fermeture de la base appuyée sur Teflon, fermeture de la C.I.V. par points directs. L'intervention est conduite sous C.E.C. en hypothermie modérée avec glaçage du coeur : durée 70 minutes. Mais la défibrillation est difficile, on doit recirculer à petit débit avant d'obtenir un rythme et une tonicité cardiaques satisfaisants.

5 - Suites marquées par une tachyarythmie à 140 de 24 heures, puis par un bloc incomplet droit qui disparaît et surtout par un double souffle dont la composante diastolique, d'abord prédominante, s'efface pour ne laisser bientôt que la composante systolique. T.A: 12,5-7

6 - Evolution aigue avec syndrome de rupture, triade symptomatique complète. Shunt ventriculaire. Sac infundibulaire associé à une C.I.V. Guérison mais persistance d'un souffle systolique discret.

Observation : VEN... (II)

1 - Jeune garçon de 16 ans qui se sait porteur d'un souffle depuis l'âge de 4 ans, mais dont l'activité est normale malgré les interdictions maternelles et médicales.

2 - Frémissement, double souffle dont la composante systolique est la plus intense, siégeant au 3^e E.I.G. Coeur peu augmenté de volume, électrocardiogramme sensiblement normal. T.A. à 13-8

3 - Cathétérisme

Pressions VD 36(14) AP 23(16) CP (13)

Oxymétrie VCS 13,5 OD 13,5 VD 15,1 AP 14,5

Microscende : souffle continu à la bifurcation pulmonaire, souffle systolique dans l'infundibulum.

Mais l'angiographie montre l'opacification du ventricule droit à partir de l'aorte.

4 - Intervention le 10.12.62. C.E.C. avec hypothermie modérée et glaçage du coeur. Stérotomie médiane. Thrill infundibulaire. Sac dans l'infundibulum. Ventriculotomie. C.I.V. associée au sac. Fermeture en deux plans (temps de circulation : 64 minutes).

5 - Dans les suites, tachycardie transitoire, puis apparition au quatrième jour d'un souffle systolique à 4/10 qui va en diminuant les jours suivants.

6 - Evolution silencieuse. Ni insuffisance cardiaque, ni fuite diastolique. Shunt ventriculaire. Sac infundibulaire associé à une C.I.V. Guérison mais réapparition d'un petit souffle systolique.

Observation : MAS... (I2)

1 - Homme de 46 ans, obèse, hypertendu. Découverte d'un souffle en 1952. Début d'une dyspnée d'effort qui va en s'accroissant en 1958. Oedèmes et oligurie en 1962.

2 - Souffle continu, 5/10, au 4^e E.I.G. Syndrome périphérique d'insuffisance aortique avec tension à 21/1,5. Gros foie. Débord droit à la radiographie. Hypertrophie électrique auriculaire droite.

3 - Cathétérisme

Pressions OD 18/12 VD 65/15 AP 65/26 CP (25)

Oxymétrie VCS 12,8 OD 15,2 VD 16,6 AP 16,5

Microsonde : souffle continu sur la tricuspide

Shunt confirmé par le passage de la sonde d'aortographie et la cinéangiographie.

4 - Intervention le 16.1.63, 6 mois après le début de l'insuffisance cardiaque. Sternotomie verticale. Thrill sur l'oreillette. Sac à l'anneau tricuspide. C.E.C. en hypothermie modérée avec glaçage du coeur. Auriculotomie. La base du sac est dans la commissure de la tricuspide dont on désinsère partiellement la valve septale. Suture en 2 plans.

5 - Suites d'abord simples puis réapparition d'un souffle continu de 3/10 le deuxième jour, avec T.A. à 14-6 et persistance de l'hépatomégalie. Nouveau cathétérisme le douzième jour confirmant le shunt persistant à 2 volumes. Réintervention au trentième jour. Thoracotomie droite par le troisième espace. Libération d'adhérences serrées. Même technique d'assèchement des cavités cardiaques et d'abord de la lésion : "L'orifice a la taille d'un crayon, ses bords sont irréguliers, ce qui signe la déchirure des points placés précédemment à ce niveau. "Réparation par points appuyés sur Téflon".

6 - Evolution aigue sans syndrome de rupture, triade symptomatique complète, shunt auriculaire, sac à l'anneau de la tricuspide. Lachage secondaire de la suture. Réintervention. Guérison.

B - ANEVRYSME ROMPU DANS L'ARTERE PULMONAIRE

Observation : JAS.... (I3)

(Il s'agit là d'une observation tout à fait exceptionnelle que nous reproduisons en entier).

Homme de 26 ans. Depuis 2 ans il constate une exagération de la dyspnée d'effort dont il se plaignait depuis l'âge de 6 ans et qui avait fait découvrir, alors, une cardiopathie congénitale. De plus depuis une "grippe" survenue curieusement au milieu de l'été, il souffre de l'hypochondre droit après les repas et les efforts.

L'examen découvre un souffle continu au 4^e espace intercostal gauche, intense (6/10), irradiant vers le bas et la pointe, et même vers l'aisselle. La pointe est déviée, il y a un signe de Harzer, le pouls est à 90, le foie déborde peu le rebord costal et il n'y a pas de reflux hépatojugulaire. La tension artérielle est à 15-6. Le coeur est gros en radiographie, surtout au niveau des oreillettes et il existe une saillie anormale de l'arc moyen gauche dans sa partie inférieure. L'électrocardiogramme montre une hypertrophie ventriculaire gauche, un axe à -30.

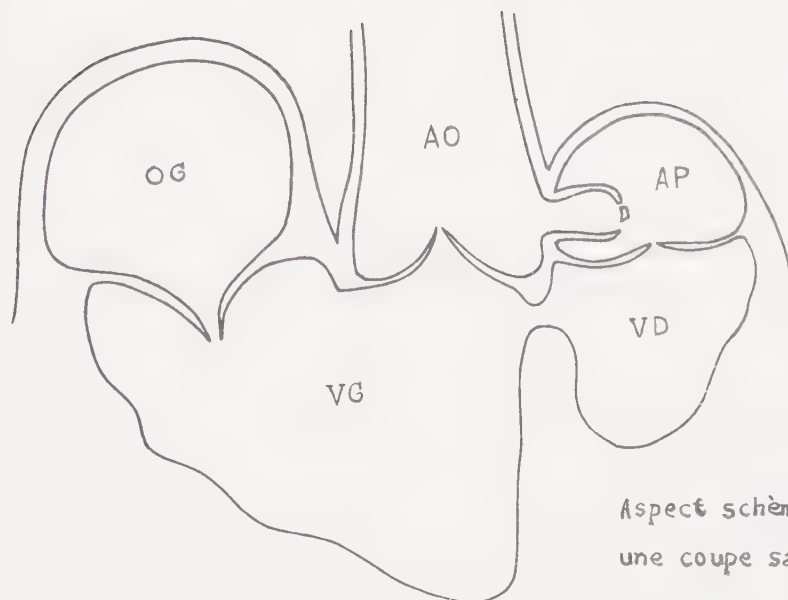
Les résultats du cathétérisme sont les suivants :

- a) Pressions OD 15/2 - VD 66/4 (I2) - AP $\frac{54}{(36)}/22$ CP(22)
- b) Oxymétrie OD 14,6 - VD Bas 17,5 - VD Ht 21,6 - AP 20,2 - AF 24
- c) Microsonde : souffle diastolique maximum dans la chambre de chasse associé à un souffle systolique de même siège, moins intense.

L'aspect est le même à l'origine de l'artère pulmonaire.

L'angiographie montre à merveille le remplissage de l'artère pulmonaire à partir de l'aorte (sans opacification des ventricules) et une coronaire gauche dessinée seulement à sa partie initiale.

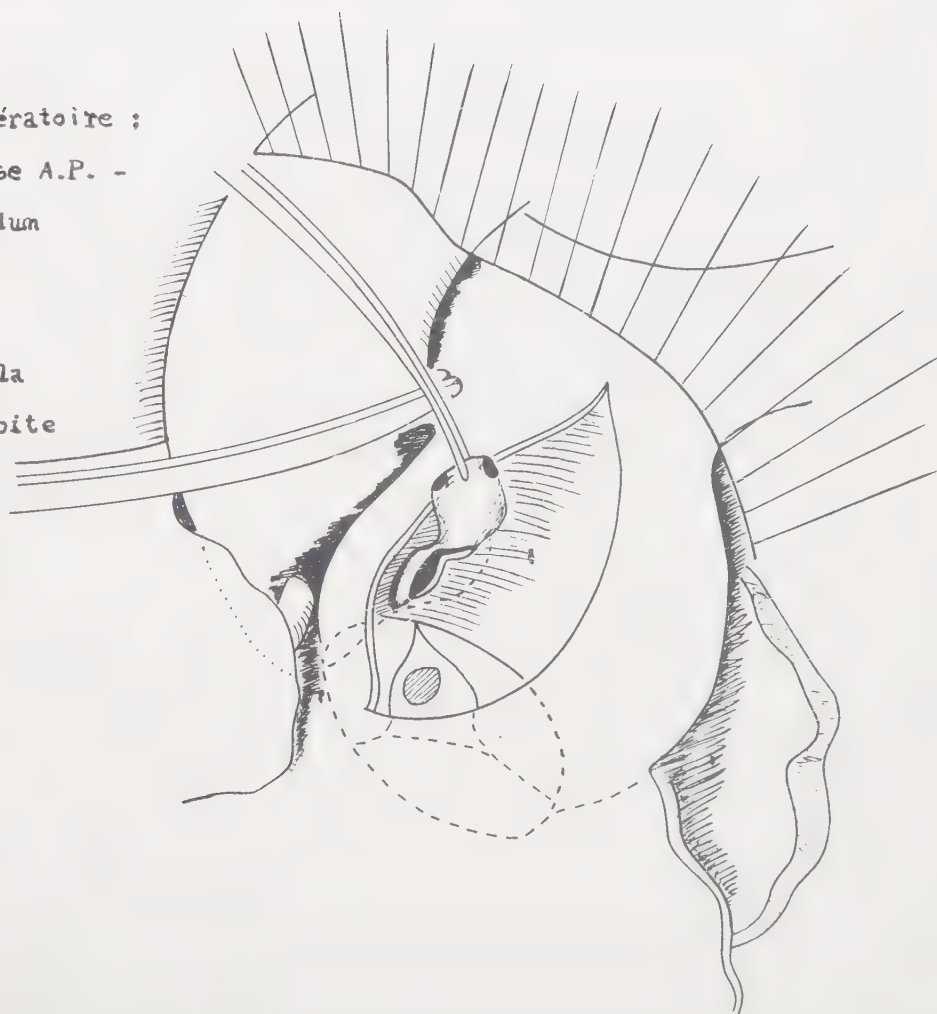
Le diagnostic est celui de fistule aorto-pulmonaire. L'enrichissement en oxygène du coeur droit est expliqué par une insuffisance pulmonaire fonctionnelle.



Observation 13 :
Anévrysme du sinus
coronaire droit
rompu dans l'artère
pulmonaire, associé
à une CIV

Aspect schématique des lésions sur
une coupe sagittale du cœur

Aspect opératoire :
très grosse A.P. -
infundibulum
saillant -
naissance
anormale de la
coronaire droite



Intervention le 12.2.63

- Conditions technique : circulation extra-corporelle en hypothermie modérée, glaçage du coeur, durée de circulation 1 heure 20

- Sternotomie médiane : l'aspect du coeur est le suivant : aorte normale sinon que la coronaire droite un peu dilatée naît très en avant. Artère pulmonaire doublée de volume : un jet puissant venant de l'aorte vient se briser à la surface de son flanc gauche. Autre jet semblant venir de l'aorte. Au niveau de l'infundibulum qui est un peu dilaté, Thrill continu sur l'infundibulum et l'artère pulmonaire. Le reste du coeur est normal.

- Ouverture de l'artère pulmonaire longitudinalement sur 5 cm. Il existe deux communications anormales :

. l'une s'ouvre au-dessus de la sigmoïde droite, il s'agit d'un sac en doigt de gant de la grosseur d'une bille, perforé à son sommet par deux orifices : ce sac est formé aux dépens de l'aorte, du sinus coronaire droit,

. l'autre s'ouvre sous la commissure postérieure, entre muscle et paroi artérielle pulmonaire, il communique avec le ventricule gauche car le déclampage aortique qui remplit le sac n'entraîne aucun écoulement par l'orifice inférieur. Il s'agit d'une C.I.V. haute et antérieure de 5 mm de diamètre.

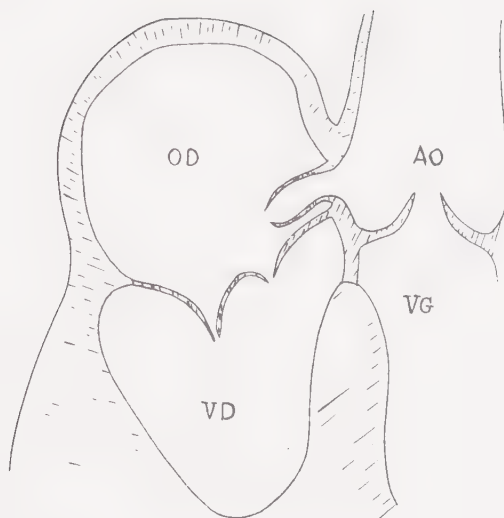
Résection du sac en laissant son collet. Fermeture de celui-ci en deux plans (et vérification de l'étanchéité par déclampage aortique). Fermeture de la C.I.V. par trois points. Fermeture de l'artériotomie.

Il suffira d'une secousse pour défibriller.

Il n'y a plus ni thrill, ni jet, la pression du ventricule droit est descendue à 25, celle de l'artère pulmonaire à 15 et la différentielle périphérique s'est normalisée à 70/40. La tension sera à 13-7 à la fin de l'intervention.

Suites opératoires sans autres incidents qu'une fièvre inexpliquée.

Schéma 4



Coupe
frontale

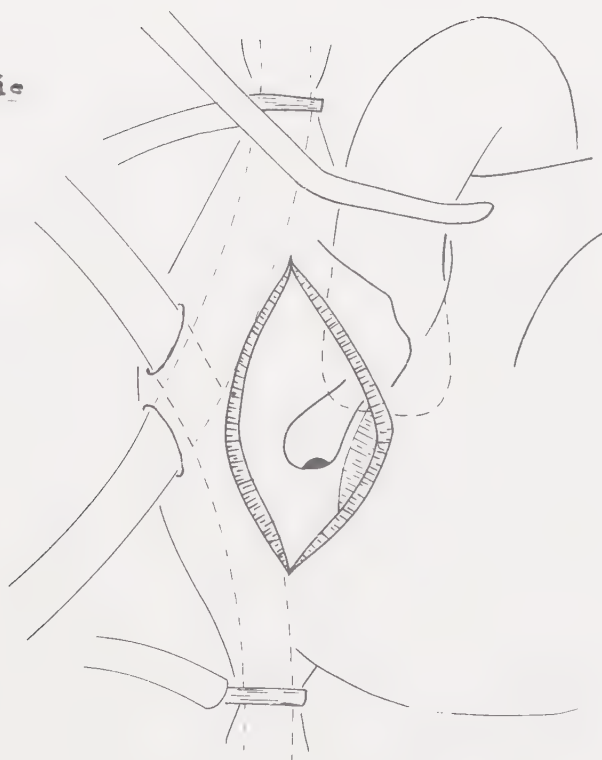
ANEVRYSMES AURICULAIRES

Sept cas :

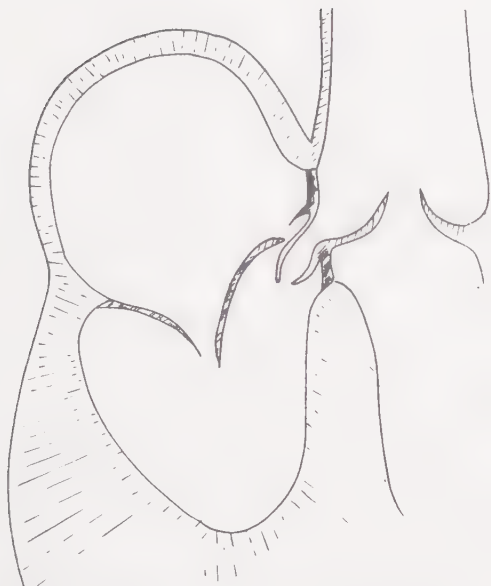
avec sac : 5

sans sac : 2

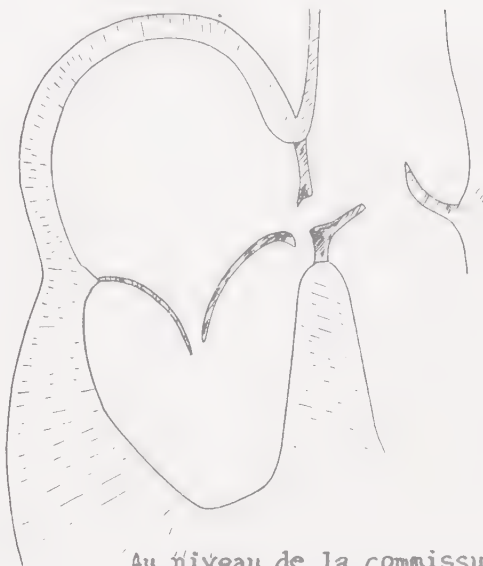
Auriculotomie



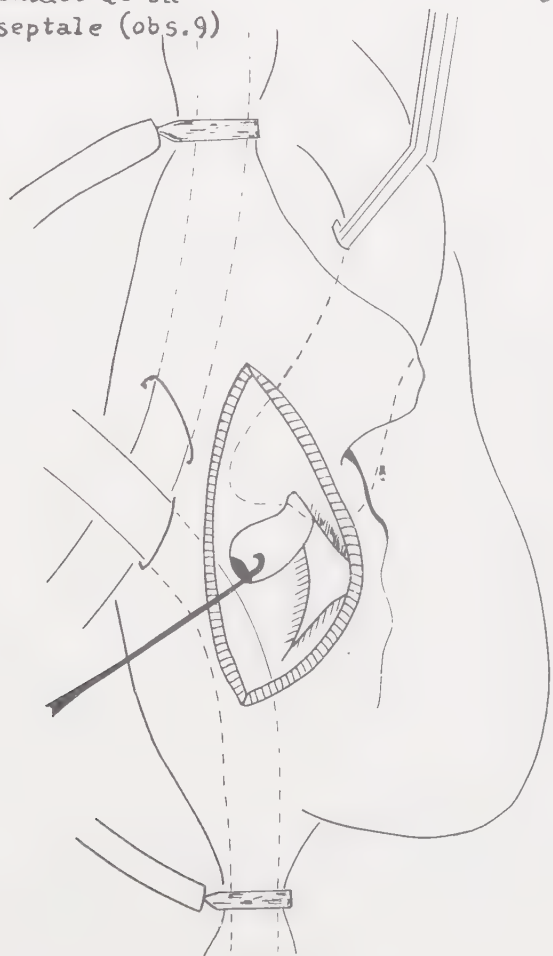
ANEVRISMES VENTRICULAIRES SOUS-TRICUSPIDIENS



Immédiatement au contact de la
commissure antéro-septale (obs.9)



Au niveau de la commissure,
sans, avec fuite aortique (obs.8)



Auriculotomie :
trois cas

Sac attiré dans l'oreillette,
base dans la commissure
antéro-septale de la tricuspide
(obs.12)

CHAPITRE IV

TRAITEMENT CHIRURGICAL

A - INDICATIONS THERAPEUTIQUES

Il ne fait actuellement de doute pour personne qu'en matière de sinus de Valsalva rompus, l'indication d'un traitement chirurgical radical est formelle. Cette attitude est justifiée par la gravité de l'évolution spontanée et à l'opposé, comme nous le verrons, la qualité de la guérison obtenue par l'occlusion définitive de la fistule. L'acte chirurgical s'impose quelle que soit la gêne fonctionnelle entraînée par la lésion :

- même si elle est minime ou absente comme dans deux de nos cas (les deux mineurs) car l'évolution sera certainement, un jour, péjorative.

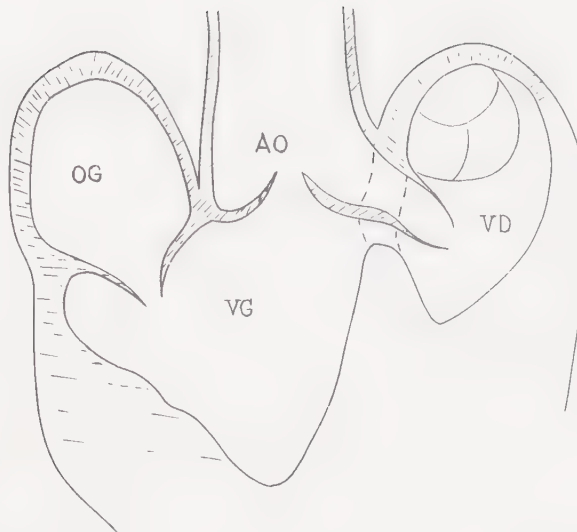
- même si à l'opposé on se trouve devant un tableau de grande insuffisance cardiaque avec dyspnée permanente comme pour trois de nos opérés, car c'est la seule chance de guérison.

Cette règle formelle reste valable même :

- s'il existe une fuite aortique par lésion des sigmoïdes soit primitive (bicuspidie) soit secondaire au développement du sac (en cas d'association à une communication inter-ventriculaire), soit secondaire à une maladie d'Osler (nous en avons une observation)

- et probablement aussi s'il existe des signes électriques d'atteinte directe du faisceau de conduction

Schéma 6

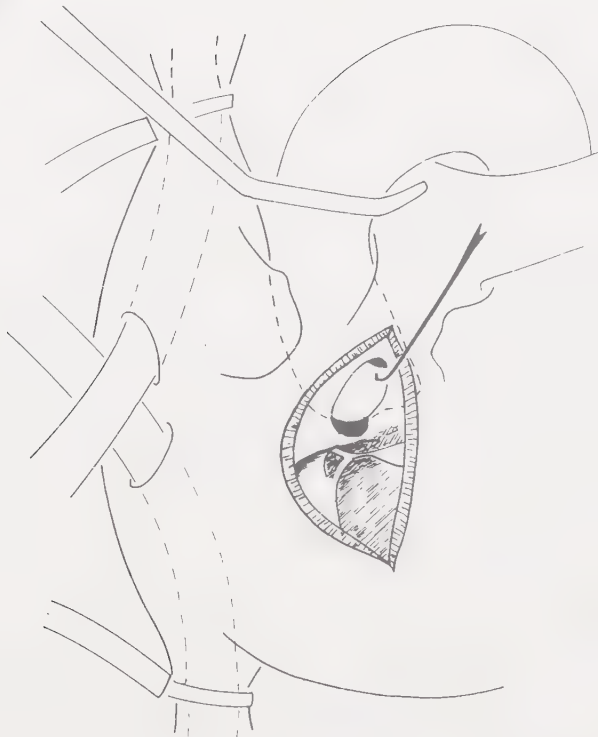


ANEVRYSMES
VENTRICULAIRES
INFUNDIBULAIRES

Deux cas, avec CIV

Coupe sagittale

VENTRICULOTOMIE



(en pratique bloc total de branche droite ou bloc auriculo-ventriculaire du premier degré) bien qu'aucun anévrysme n'ait été traité chirurgicalement dans de telles conditions.

Par contre

- il ne peut être question d'opérer au cours de la période aigue d'une greffe oslérienne,

- et la découverte d'un anévrysme non rompu ne peut-être à elle seule une indication chirurgicale.

Pour ce qui est de la préparation du malade, il faut certes tenter de diminuer la défaillance myocardique par les thérapeutiques médicales qui peuvent obtenir une certaine amélioration. Mais il faut redire que l'acte chirurgical est seul capable, en fait, de réduire l'insuffisance cardiaque. L'absence de sensibilité au traitement médical n'est pas une contrindication à l'intervention mais, bien au contraire, elle en souligne le caractère d'urgence.

Par ailleurs la leucocytose, la vitesse de sédimentation doivent rassurer sur l'éventualité d'une infection à bas bruit. Le dosage des anti-streptolysines devrait probablement être systématique.

B - LES AUTRES EXPERIENCES CHIRURGICALES

I) Premiers essais.

L'expérience chirurgicale en matière de rupture de sinus de Valsalva est évidemment récente. Mais avant d'avoir la possibilité d'assécher les cavités cardiaques, certains chirurgiens, à partir de 1954, ont tenté, en vain, de fermer la communication en amarrant le sac à la paroi auriculaire externe (Kirklin) en liant son collet (Jahnke) ou en abordant le sac par l'intermédiaire d'un entonnoir de Gross (Johnson) ou par atriotomie (Boscher).

2) Hypothermie de surface.

Les premiers succès datent de 1956. L'assèchement du coeur par l'hypothermie ayant l'avantage de la simplicité, elle a tenté à cette époque Brown, Hufnagel, Husfeldt, Morrow, puis Bigelow. Ces deux derniers chirurgiens ont réussi dans leur tentative : le premier avait mis au point avec ses collaborateurs, sur le chien, une prothèse qui pouvait être introduite par l'aorte, attirée dans l'oreillette droite, suturée au collet du sac puis coupée à la demande. Une aortographie leur permit de faire le diagnostic de localisation atriale d'un anévrysme chez l'homme. Le malade fût opéré sous hypothermie et guéri par la méthode préparée.

Une ventriculotomie sous hypothermie expose à des risques de fibrillation beaucoup plus importants que ceux d'une auriculotomie. Pourtant Bigelow devait réussir la suture d'un anévrysme ventriculaire par cette méthode en 9 minutes, avec réanimation cardiaque efficace. Cet exploit restera probablement unique.

LES RUPTURES DE SINUS DE VALSALVA OPÉRÉES

A- Succès opératoires pour ruptures de sinus de Valsalva
dont le siège et les suites sont connus, en dehors de
la présente série.

Auteur	Date	Nombre de cas	OD	Siège		VCIV	Suites Opératoires
				VD	VDi		
<u>Hypothermie de surface</u>							
Morrow	1956	I	+				
Bigelow	1957	I		+			
<u>Circulation extra-corporelle</u>							
Bahnson	1956	I	+				
Lillehei	1957	3	+	+	+		
Mac Goon	1958	I				+	Souffle diastoli- que sans shunt
Key	1959	I	Cas particulier rupture OG.				
Bigelow		I	+				
Lippschutz	1960	I	+				
Houel		2			+		bloc droit
					+		persistance d'un shunt.
Faivre	1962	I	+				
Szweeda		2		+			Petit souffle distoli- que
			+				id + bloc de branche droit.
Michaud		I					
Sakakibara		5			++	++	un Osler
						+	Réouver- ture secon- daire décès

RUPTURES DE SINUS DE VALSALVA OPÉRÉES (Suite)

B - Autres expériences chirurgicales

I - A coeur fermé, échecs antérieurs à 1957

Kirklin - Jahnke - Johnson - Boscher

2 - En hypothermie de surface, échec de 1955-56

Brown - Hufnagel - Husfeldt

3 - Sous circulation extra-corporelle

Echecs : Brofman 1957 - Mac Goon 1958 -

Kusuya 1960.

Siège ou suites opératoires non retrouvés ou
non publiés :

Wigle 1958 - Kimoto, 2 cas 1959 - Coley, 4 cas
1959 - Lillehei, 2 cas 1962.

N.B. - Nous avons considéré le cas de Spencer comme trop particulier pour figurer sur ce tableau. D'autre part les trois cas de Sakakibara associés à une CIV sont probablement en réalité des CIV avec insuffisance aortique. Dans le doute nous les faisons figurer ici. Par contre nous avons exclu le cas de Houel associant une CIV avec insuffisance aortique à une solution de continuité totale de l'anneau aortique ne faisant qu'un seul orifice avec la CIV (voir Etiologie)

Un seul cas, dans notre série, a été opéré sous hypothermie de surface, nous verrons dans quelles conditions particulières.

3 - Circulation extra-corporelle

Bahnson et Lillehei opèrent les premiers en 1956, avec succès, des anévrysmes des sinus de Valsalva sous circulation extra-corporelle. La sécurité apportée par la méthode, qui procure à l'opérateur le temps nécessaire pour assurer l'obturation complète et définitive de la fistule quelle que soit son siège, fait que les cas rapportés vont se multiplier. Nous aurons l'occasion de voir à quels problèmes particuliers les chirurgiens ont pu se heurter. Disons seulement ici que la technique de circulation extra-corporelle a varié avec les auteurs et avec le temps. Puisque la lésion siège à la base de l'aorte, il s'agit non seulement d'assurer la grande circulation mais aussi de palier l'absence de circulation coronaire qui ne peut être assurée par la circulation extra-corporelle du fait de la fuite aortique. Le simple arrêt anoxique donne un temps trop limité (il a suffi cependant pour notre deuxième opéré).

C'est pourquoi ont été utilisés : l'inversion de la circulation coronaire par perfusion du sinus coronaire (Lillehei) l'arrêt du coeur par injection de potassium (Bigelow, Brofman, Mac Goon ...) puis l'hypothermie profonde et enfin le glaçage du seul myocarde en hypothermie modérée. Des appareils de circulation extra-corporelle de types divers ont été employés : Lillehei-Dewall, Melrose, Kay-Gross. Il est possible que les derniers cas de Cooley aient été opérés à l'aide de son appareil.

Le total des cas traités chirurgicalement sous circulation extra-corporelle, en dehors de la présente série,

dépasse la trentaine avec au moins vingt-cinq succès (en dehors de la présente série). Les observations ne sont malheureusement pas toujours complètes et nous ne pourrons faire état que de 21 suites opératoires. (voir tableau)

C - L'ABORD DE LA LÉSION

I) Voie d'abord thoracique

L'intervention est actuellement conduite, comme elle l'a été dans la majorité des cas, par sternotomie médiane verticale. Dans trois des premiers cas opérés la voie d'abord a été une thoracotomie horizontale bilatérale mais dans un seul cas elle avait une indication formelle puisque le diagnostic porté avait été celui d'une association d'une communication inter-auriculaire à un canal artériel. Dans un autre cas, c'est une thoracotomie par le quatrième espace droit avec sternotomie qui a été utilisée : cette voie n'est justifiée qu'en cas de certitude de localisation auriculaire (certitude qui ne peut être donnée que par l'aortographie)

2) Temps d'exploration

Il est rare que les investigations pré-opératoires aient pu préciser de façon formelle le siège de l'anévrysme. La palpation du cœur après ouverture du péricarde trouve toujours un frémissement intense localisé sur l'oreillette ou plus souvent sur le ventricule droits, avec une participation de l'origine de l'aorte. Mais elle non plus ne permet pas de localiser la rupture.

Le geste indispensable est le toucher intracardiaque. Le doigt perçoit le sac s'il est dans l'oreillette ou dans la commissure antéro-septale de la tricuspide et de toute façon retrouve le "jet" après avoir passé la tricuspide, lorsque la rupture est infundibulaire.

Les pressions étant enregistrées par des cathéters mis en place dès le début de l'intervention,

l'épreuve d'obturation du doigt de la fistule confirme encore le diagnostic car ce geste se traduit immédiatement sur les courbes par une augmentation, quelquefois de la pression systolique, et toujours de la diastolique qui se retrouve alors à un niveau "normal".

La persistance d'une différentielle augmentée traduirait une fuite aortique due à un défaut d'étanchéité valvulaire.

Le toucher ne permet, par contre, pas toujours de déceler une communication inter-ventriculaire associée.

3) Modes d'assèchement des cavités cardiaques.

La circulation extra-corporelle nous semble indispensable pour assurer la fermeture correcte de la fistule. Un cas fait exception dans notre série, c'est celui de la fillette chez qui on intervient en hypothermie de surface à 30° pour un canal artériel avec communication inter-auriculaire. Après ligature du canal, le toucher auriculaire permet de redresser le diagnostic qui semble d'ailleurs douteux dès la ligature du canal puisque ce geste ne fait pas disparaître le frémissement infundibulaire. Il se trouve que la lésion est un peu particulière, comme nous le reverrons, et que la suture de la fistule peut être réalisée en quelques minutes.

Les techniques de circulation extra corporelle ont varié avec l'évolution de notre expérience. C'est ainsi que les deux premiers cas ont été opérés en normothermie (l'un avec arrêt anoxique, l'autre avec arrêt potassique); les cinq suivants en hypothermie profonde à 10° avec arrêt circulatoire total; les derniers enfin en hypothermie modérée à 30° et avec un glaçage du coeur permettant l'arrêt cardiaque. Dans tous les cas un clampage de l'aorte doit être fait dès le début de la circulation pour supprimer le court circuit formé par l'anévrysme rompu, et donc l'hyperpression dans les cavités droites.

4) Le siège de la cardiectomie.

Parmi nos douze cas de rupture dans les cavités droites, il existe, comme il faut s'y attendre, une majorité d'anévrysmes auriculaires : il est pratiquement impossible de préciser per-opératoirement le sinus aortique qui constitue le point de départ de l'anévrysme. Il est probable qu'il s'agit autant du sinus non coronaire que de la partie postérieure du sinus droit.(1) . Ces lésions sont évidemment abordées par auriculotomie.

A l'opposé, une ventriculotomie s'impose certainement lorsqu'il s'agit d'anévrysmes infundibulaires. Deux de nos cas, par exemple, sont situés au-dessus de la partie antérieure et gauche de l'éperon de Wolff, immédiatement sous les sigmoïdes pulmonaires.

Parmi les cas des autres opérateurs, seul un de ceux de Lillehei est de siège un peu différent "en plein muscle".

La ventriculotomie peut être verticale ou horizontale.

Restent les lésions siégeant dans le ventricule, mais immédiatement au contact de l'anneau tricuspide, au niveau de la commissure antéro-septale, ou même exactement entre l'insertion des deux valves.

Trois cas semblables ont été rencontrés par d'autres opérateurs : Bigelow et Lillehei ont abordé la lésion par ventriculotomie, Szwed, par auriculotomie.

(1) A la lecture attentive des compte rendus opératoires, nous pensons toutefois que les anévrysmes des cas 2-3-7, situés au contact immédiat de la tricuspide, ont pour origine le sinus coronaire droit, ceux des autres localisations auriculaires (1-4-5-6) venant du sinus non coronaire.

Trois cas aussi dans notre série, mais tous trois abordés par auriculotomie. Même si le sac est franchement ventriculaire, il est possible d'atteindre sa base et de la suturer. L'abord semble plus facile qu'à travers les cordages du tricuspide, sous l'éperon de Wolff. Dans notre dernier cas, l'opérateur pour se donner un jour plus grand désinsère la partie supérieure de la valve septale. La suture peut alors avoir lieu sous le contrôle rigoureux de la vue.

Au total ce n'est que dans deux cas que nous avons dû faire une ventriculotomie : c'est souligner encore l'importance du toucher intra-cardiaque car c'est lui qui permet de décider du siège de la cardiectomie. (Dans notre cas de rupture dans l'artère pulmonaire, la lésion est, bien sûr, abordée par artériectomie, la communication inter-ventriculaire sous-jacente étant atteinte facilement à travers la commissure pulmonaire postérieure)

D - LA REPARATION DES LESIONS

I) Aspect.-

Le coeur étant ouvert, on peut voir la lésion elle-même. Dans la majorité des cas, elle se présente comme un sac nettement individualisé, perforé en un ou plusieurs points, qu'un déclampage momentané de l'aorte montre turgescent et fuyant en jet..

C'est en soulevant le sac qu'on découvre une éventuelle communication inter-ventriculaire associée, comme dans nos deux lésions infundibulaires. La paroi inférieure de l'anévrysme se continuant avec la face supérieure de la sigmoïde aortique constitue en même temps le bord supérieur de la communication interventriculaire. Si cette association est possible à d'autres niveaux (voir anatomie pathologique) elle n'a été rencontrée opératoirement qu'au niveau de l'infundibulum (un cas de Mac Goon, trois cas de Sakakibara).

L'état de la sigmoïde aortique n'est pas toujours possible à contrôler "de visu", même après résection du sac. Il peut être possible de l'amener dans le coeur droit à travers la communication interventriculaire lorsque les deux lésions sont associées. En fait, l'état du plancher valvulaire doit être contrôlé, comme on le verra, différemment.

Les cas de fistules cardio-aortiques sans sac opérés sont peu nombreux (encore que nous ne connaissons pas toujours l'aspect exact des lésions rencontrées) : en dehors de notre série, seuls Brofman(1 cas) et Houel (2 cas) ont réparé de telles fistules dont le siège était infundibulaire. Nous en avons trois exemples ici, mais de localisation différente :

Dans un cas, celui de la fillette opérée sous hypothermie de surface, la lésion se présente comme une saillie de la paroi auriculaire, immédiatement en arrière de l'insertion de la valve septale, fendue sur 1 ou 2 cms, si bien qu'il est facile de suturer rapidement l'un à l'autre les 2 bords de l'orifice (nous avons discuté l'hypothèse d'un anévrysme intra-septal)

Dans un deuxième cas, sans shunt au cathétérisme, rappelons-le, on trouve un orifice ouvert dans l'oreillette orifice à bord net, dont l'aspect ne ressemble en rien à ce qui est décrit habituellement, c'est d'ailleurs pour cette raison que nous continuons à ne pas écarter totalement l'hypothèse d'une origine traumatique.

Dans un troisième cas enfin, celui à qui nous attribuons une origine Oslérienne, la lésion se présente comme un orifice situé dans la commissure antéro-septale de la tricuspide, orifice à bords très remaniés, où il est difficile de faire la part de ce qui revient à l'anneau aortique, aux insertions des valves, au septum inter-ventriculaire et à la sigmoïde elle-même, probablement très remaniée, ce qui explique non seulement l'insuffisance aortique pré-opératoire, mais aussi, comme nous le verrons, la persistance d'une fuite diastolique après l'intervention, malgré l'occlusion certaine de la fistule.

2) Techniques de fermeture de la fistule

Le temps réparateur lui-même se résume apparemment à la suture d'un orifice. La réalité est plus complexe. Tout d'abord dans les cas les plus nombreux où il existe un sac, qu'il faut réséquer, pratiquement tous les opérateurs laissent en place le collet du sac qui va aider à assurer l'étanchéité de la suture; mais il n'est pas question d'obturer la fistule avec les seuls restes du sac.

Il faut en effet que les points prennent appui sur une paroi vasculaire solide, or la paroi de l'anévrysme est dépourvue de tissu élastique. Et même la paroi aortique au voisinage du collet se trouve dépourvue de média, donc insuffisamment résistante. Edwards insistait pour que les opérateurs ré-insèrent la média aortique à l'anneau fibreux de l'orifice, seule garantie théorique contre la récurrence. Mais une prise large risque justement de modifier la forme ou la résistance de cet anneau.

Autrement dit, le passage des points doit éviter le double écueil : d'une suture d'un tissu trop peu résistant (en se contentant par exemple d'une simple ligature appuyée à la base du sac) et à l'opposé de points qui, en modifiant l'assise des sigmoïdes, risqueraient d'entraîner une fuite aortique.

Les autres problèmes de réparation sont ceux posés par la proximité du faisceau de conduction pour les anévrysmes auriculaire ou tricuspidiens, par la coexistence d'une communication inter-ventriculaire, l'association à une fuite du plancher aortique, et enfin par la structure même des bords de l'orifice qui peut être remanié par la maladie Oslerienne. Enfin il va de soit que la suture doit être étanche.

Nous pouvons actuellement affirmer que la seule suture (double ou appuyée) de l'orifice apparaît comme une excellente solution.

Pourtant Morrow avait proposé une prothèse de mise en place rapide dont la collerette s'adaptait parfaitement au fond du sinus et dont la fixation ne risquait pas de perturber le jeu valvulaire (comme un "bouchon" mis en place par l'aorte et maintenu du côté des cavités droites). Mais comment être certain d'avoir une prothèse parfaitement adaptée ?

Lillehei dans ses deux premiers cas faisait systématiquement une aortotomie pour contrôler la mise en place de ses points; les difficultés de fermeture d'une aortotomie font de ce geste apparemment simple et logique une complication certaine de l'acte opératoire et nous ne l'avons jamais employé jusqu'à présent.

Banhson a utilisé un "patch" dans le premier cas opéré sous circulation extra corporelle.

Mac Goon a utilisé pour un anévrysme unfundibulaire associé à une communication inter-ventriculaire sous-jacente la mise en place d'un "patch" d'Ivalon dont la moitié inférieure obturait l'orifice aorto-cardiaque, la moitié supérieure l'orifice inter-ventriculaire, en appuyant la base de la valvule sur le milieu de la prothèse. Cet artifice est sans doute à retenir pour certains cas particuliers. Néanmoins dans ce cas, il persistait un souffle diastolique après l'intervention.

Nous employons indifféremment deux méthodes pour fermer l'orifice; nous rapprochons les deux bords ou bien en appuyant les points sur deux languettes de Teflon, ou bien en passant des points en U dans la base de l'orifice, en assurant l'étanchéité par un plan de points supplémentaires qui utilise les restes du sac. Lorsqu'il existe une communication interventriculaire sous-jacente, la ligne de suture est commune aux deux orifices. En l'absence de sac, nous n'avons jamais vu la nécessité d'utiliser un patch.

Mais il n'est pas toujours possible de mettre deux plans ou un plan appuyé en particulier pour la région difficilement accessible et membraneuse de la commissure tricuspideenne où nous avons dû fermer en un plan simple dans deux cas(d'autant que l'un des orifices, remanié par l'infection Oslérienne et la sclérose avait des bords difficiles à manier)

La majorité des auteurs rapporte des techniques de fermetures simples c'est-à-dire sans prothèse ni aortotomie et leur expérience concorde donc avec la nôtre. La direction de la ligne de suture est exceptionnellement précisée; il serait intéressant de connaître celle qui déforme le moins l'anneau aortique. En fait, pourtant, dans la majorité des cas, la suture n'est possible que selon une ligne perpendiculaire à l'anneau aortique (les points étant donc parallèles à celui-ci). Lippschutz, dans le cas qu'il présente, réussit pourtant une suture de la paroi à l'anneau aortiques (points perpendiculaires à ce dernier).

3) Contrôle de l'étanchéité aortique.

Des deux écueils que nous envisagions au début du paragraphe précédent, le premier a toujours été contourné et aucune récédive de l'anévrysme n'a encore été rapportée. Il reste que la suture :

- doit être occlusive et ne laisser aucun passage
- ne doit pas perturber le jeu sigmoïdien ni entraîner une fuite aortique.

L'étanchéité de l'aorte doit donc être contrôlée à la fois du côté cavités droites et du côté cavités gauches.

L'occlusion parfaite de la fistule est contrôlée par le déclampage de l'aorte. Avant de serrer les derniers points ce geste permet de "purger" le secteur artériel jusqu'alors exclu. Après le serrage des points il permet de constater l'absence de fuite ou d'en déceler éventuellement une et de la supprimer. A propos de la purge aortique, nous rappellerons qu'une communication interventriculaire associée doit être obturée après l'orifice aorto-cardiaque et que la purge du ventricule gauche, indépendante du déclampage aortique, doit être assurée par instillation de sérum au moment du serrage des points,

La majorité des auteurs rapporte des techniques de fermetures simples c'est-à-dire sans prothèse ni aortotomie et leur expérience concorde donc avec la nôtre. La direction de la ligne de suture est exceptionnellement précisée; il serait intéressant de connaître celle qui déforme le moins l'anneau aortique. En fait, pourtant, dans la majorité des cas, la suture n'est possible que selon une ligne perpendiculaire de l'anneau aortique (les points étant donc parallèles à celui-ci). Lippschutz, dans le cas qu'il présente, réussit pourtant une suture de laparoi à l'anneau aortiques (points perpendiculaires à ce dernier).

3) Contrôle de l'étanchéité aortique

Des deux écueils que nous envisagions au début du paragraphe précédent, le premier a toujours été contourné et aucune récurrence de l'anévrysme n'a encore été rapportée. Il reste que la suture :

- doit être occlusive et ne laisser aucun passage
- ne doit pas perturber le jeu sigmoïdien ni entraîner une fuite aortique.

L'étanchéité de l'aorte doit donc être contrôlée à la fois du côté cavités droites et du côté cavités gauches.

L'occlusion parfaite de la fistule est contrôlée par le déclampage de l'aorte. Avant de serrer les derniers points ce geste permet de "purger" le secteur artériel jusqu'alors exclu. Après le serrage des points il permet de constater l'absence de fuite ou d'en déceler éventuellement une et de la supprimer. (A propos de la purge aortique, nous rappellerons qu'une communication interventriculaire associée doit être obturée après l'orifice aorto-cardiaque et que la purge du ventricule gauche, indépendante du déclampage aortique, doit être assurée par instillation de sérum au moment du serrage des points.)

Cette nécessité absolue de vérifier l'étanchéité est un argument de plus en faveur de la conduite de l'intervention sous circulation extra-corporelle.

C'est le contrôle immédiat de la pression artérielle entrepris systématiquement qui doit déceler une éventuelle fuite au niveau des valvules sigmoïdes. Pour affirmer qu'elle est due au temps réparateur il faut être certain qu'elle n'existait pas avant celui-ci, c'est pourquoi l'enregistrement de la pression artérielle au cours de l'épreuve d'obturation au doigt est absolument indispensable. Une telle conduite élimine bien des discussions sur la nature d'un éventuel souffle diastolique post-opératoire. Dans le cas d'une fuite diastolique et secondaire à la suture, la réfection de celle-ci, au besoin avec l'aide d'une aortotomie, ne se discuterait pas (mais cette éventualité ne s'est semble-t-il, jamais présentée).

Par contre l'attitude à avoir devant un défaut de coalescence des valvules sigmoïdes dû à une lésion associée, maladie d'Osler ou bicuspidie, dépend, elle, de l'état cardiaque du malade et des circonstances de l'intervention.

Dans un de nos cas, le fait qu'il s'agissait d'un remaniement important par la maladie Oslérienne constituait un argument certain pour renoncer à toute action immédiate sur le plancher aortique. Il se trouve que la seule obturation de la fistule aorto-cardiaque a amélioré considérablement le malade mais il n'est pas dit que nous ne devrions pas, un jour, réintervenir pour tenter de supprimer définitivement la fuite aortique.

Le seul cas avec bicuspidie opéré est, à notre connaissance, celui de Husfeldt, en 1956, donc à une époque où il n'était pas question de réparer le plancher aortique.

Même si la réparation n'était pas envisageable, l'aortotomie pour reconnaître l'aspect de la lésion valvulaire serait parfaitement justifiée.

4) Fin de l'intervention

Lorsqu'il s'agit d'une intervention en hypothermie avec circulation extra-corporelle, le coeur réchauffé par la circulation coronaire entre rapidement en fibrillation et il est habituel, avec la technique actuelle d'asséchement, que celle-ci soit franche dès que la fermeture de la cardiectomie est effectuée. L'intervention s'adressant à un coeur antérieurement défaillant la défibrillation peut être laborieuse, comme dans les cas 8 et 10, pour lesquels il faut remarquer qu'ils sont les seuls où les signes, seulement radiologiques pour le second, prédominent à gauche avant l'intervention. Les difficultés de défibrillation n'ont, en tous cas, semble-t-il, pas de rapport avec l'intensité des signes fonctionnels-pré-opératoires.

La sternotomie médiane est fermée après mise en place de deux drains pleuraux et de deux drains aspiratifs médiastinaux.

E - LES SUITES OPERATOIRES

I) Echecs immédiats

Sur plus de quarante cas opérés on compte un certain nombre d'échecs : la majorité d'entre eux se situe dans les toutes premières années de la chirurgie cardiaque. Au fur et à mesure que la sécurité de l'assèchement des cavités cardiaques augmente, le risque diminue. En effet, on peut considérer d'une part le risque commun à tout abord endocardiaque et le risque propre, d'autre part, à la fermeture des fistules aortocardiaques; or le premier tend à disparaître et le second apparaît finalement minime. L'un et l'autre, malheureusement, persistent. La technique de circulation extra-corporelle en normothermie avec glaçage du coeur apporte maintenant un maximum de sécurité et nous sommes de mieux en mieux armés contre des accidents intercurrents tel la fibrinolyse aigue, qui fût fatale au deuxième malade de notre série, alors que nous n'étions pas encore armés des thérapeutiques qui se révèlent actuellement efficaces.

Le risque propre aux sinus de Valsalva rompus est dû à l'état myocardique. Le risque de voir le coeur "ne pas repartir" est d'autant plus grand que sa défaillance préopératoire a été plus marquée. Mais nous rappellerons encore une fois que l'intervention doit être tentée quelles que soient les conditions, car spontanément l'évolution est alors certainement fatale à brève échéance et à l'opposé l'acte chirurgical est le seul qui puisse venir à bout de l'insuffisance cardiaque.

Parmi les cas publiés et les nôtres, nous comptons quatre décès immédiats sur trente six cas depuis 1958, soit un sur neuf, ce qui est très acceptable quand on sait que l'évolution spontanée ne laisse qu'un an de répit, en moyenne, à partir de la date de la rupture.

Suites opératoires

		Conditions anatomiques et cliniques particulières.
<u>Suites immédiates (sur 13 cas)</u>		
1) décès par fibrinolyse aigue	1 cas	
2) Incidents passagers		
tachycardie	4 cas	
ép.bronchique	2 cas	
fièvre inexpliquée	3 cas	
3) Persistance d'un souff- fle sans autre sympt.	3 cas	
avec fuite diastolique	2 cas	Obs. 8 : An. sous-tricuspidien fuite aortique pré-opératoire (Osler) Régression difficile de l'I.C.
		Obs. 12 : an. sous-tricuspidien cathétérisme : lachage de suture Réintervention. Guérison.
<u>Suites ultérieures (sur 10 cas)</u>		
1) Insuffisance cardia- que compensée avec fuite aortique	1 cas	Obs. 8 : id.
2) Guérison	9 cas	
- sans souffle	5 cas	
- s.systolique faible	2 cas	(Les 2 cas avec C.I.V. réparés par ventriculotomie,
- s.diastolique intermittent (avec TA normale)	2 cas	(1 maladie de Marfan, (1 anévrysme sous-tricuspidien,

2) Incidents post-opératoires. immédiats

Premier élément à considérer, la fièvre qui peut survenir au décours de l'intervention. Il faut faire la part de ce qui peut revenir à un encombrement respiratoire ou à un épanchement pleural. Dans deux des cas des antibiotiques ont été donnés à très hautes doses préventivement ; celui dans lequel existent des antécédents d'Osler et celui pour lequel une hémoculture faite sur le sang de la circulation extra-corporelle s'avère positive. Dans trois cas par contre une poussée thermique à 40 reste sans explication, d'ailleurs régressive sous l'action des seuls corticoïdes. Ceux-ci ne sont pas cependant exempts de critique car ils peuvent être accusés de masquer la fièvre qui réapparaît, en fait dès que la médication est arrêtée.

L'éventualité d'une greffe oslérienne après intervention n'est pas à écarter totalement, puisqu'elle est survenue dans un cas de Sakakibara.

- Deuxième élément, une tachycardie au-dessus de 120 semble assez fréquente puisque nous la rencontrons dans quatre cas. Elle n'a aucun rapport avec l'état antérieur du myocarde et elle est réductible en 24 à 48 heures par les digitaliques. Elle peut cependant être la traduction d'une insuffisance cardiaque rebelle. En effet, dans la quasi totalité des cas, la régression de l'insuffisance cardiaque est spectaculaire. Le cas qui fait exception est celui où persiste une régurgitation aortique, donc une cause de défaillance cardiaque : nulle part d'ailleurs on ne voit ni la tachycardie, ni la dyspnée persister et la cardiomégalie va diminuer progressivement.

Des lésions du faisceau de conduction se traduiraient immédiatement après l'intervention par des modifications électrocardiographiques.

Rappelons qu'aucun anévrisme développé dans les cloisons interventriculaire ou interauriculaire, avec la proximité et l'atteinte du faisceau de conduction que cela sous-entend, n'a été abordé jusqu'ici chirurgicalement.

Dans le cas de Szweda et dans un cas de Houel est apparu un bloc de branche droit .

Dans notre série, un malade a présenté des signes d'ischémie passagers (aspect en dôme de ST en V4 et V5), un autre un bloc incomplet droit disparu par la suite.

- Dernier élément, la persistance d'un souffle à l'auscultation. Dans le cas où il existait une régurgitation pré-opératoire le souffle diastolique a disparu curieusement après l'intervention mais est réapparu progressivement dans la semaine. Ce cas mis à part, il est difficile de dire si le souffle diastolique qui apparaît est transitoire ou définitif. Nous le constatons, associé à un souffle systolique, chez un des deux malades traités pour anévrisme associé à une communication interventriculaire, mais il diminue progressivement et disparaît de façon définitive. Chez un malade opéré pour anévrisme auriculaire le souffle diastolique persiste définitivement au décours de l'intervention, avec des chiffres tensionnels normaux. Par contre, dans un cas, un double souffle systolique et diastolique s'accompagne d'une pression artérielle diastolique nettement abaissée : le cathétérisme affirme la réapparition du shunt, alors que l'occlusion avait été vérifiée par déclampage aortique, et une nouvelle intervention permet de le supprimer de façon définitive. A l'origine de ce lâchage de suture, on peut invoquer d'une part l'hypertension artérielle importante d'autre part, le siège de l'anévrisme sous tricuspïdien. Mais pour un opéré de Houel, il s'agissait d'une localisation infundibulaire (la réintervention a d'ailleurs été refusée, le malade se sentant guéri).

Dans ces cas la fuite persistante est minime mais pour un opéré de Sakakibara il s'est agi d'une véritable rupture secondaire qui fût d'ailleurs fatale.

3) Suites opératoires ultérieures.

Un seul de nos opérés est encore porteur d'une insuffisance cardiaque due à une fuite persistante du plancher aortique. Cette insuffisance cardiaque est, un an après l'intervention, bien compensée grâce à un traitement médical continu. Dans huit autres cas, et nous ne pouvons faire état des derniers opérés, nous pouvons parler de guérison avec cependant les réserves suivantes :

- persistance d'un petit souffle systolique chez les deux opérés porteurs d'une communication inter-ventriculaire avant l'intervention (ce qui d'ailleurs est banal dans toute fermeture de communication interventriculaire)

- persistance, chez un malade, et réapparition chez un autre d'un petit souffle diastolique, sans modifications tensionnelles, dont l'interprétation est d'ailleurs délicate. De tels souffles, sans shunt, ont été entendus chez un opéré de Mac Goon et deux opérés de Szveda. Quoiqu'il en soit, ce souffle apparaît peu alarmant sous couvert d'une surveillance médicale constante.

4) Discussion

Le seul problème difficile est donc celui de la persistance d'une fuite diastolique après l'intervention. Nous avons vu qu'il était important de s'assurer au cours de l'intervention, par l'épreuve d'obturation au doigt et la prise des pressions après fermeture de l'étanchéité du plancher aortique, et par l'épreuve de déclampage, de celle de la suture dès qu'elle est effectuée. Au décours de l'intervention, seul le cathétérisme, fait alors systématiquement, peut distinguer une fuite due à une réouverture de la fistule et pour laquelle il faut, selon nous, réintervenir à

nouveau, et une fuite due à un tiraillement sur une valve aortique par la suture qui n'est probablement pas une indication de réintervention rapide, cette fuite pouvant régresser ou être longtemps bien supportée. En fait les techniques de fermeture que nous employons ne nous semblent pas léser particulièrement les sigmoïdes aortiques. Cependant, tant d'après notre expérience que d'après celles des autres chirurgiens, une localisation de l'anévrysme nous semble particulièrement délicate, c'est la commissure tricuspidiennne antéroseptale non seulement parce que c'est une zone d'abord délicat, mais aussi probablement parce qu'il n'existe pas de tissu musculaire qui permette d'appuyer facilement les points, car il s'agit là du septum membraneux.

C O N C L U S I O N S

La similitude des problèmes thérapeutiques et bien d'autres faits se rapportant aux anévrysmes des sinus de Valsalva rompus dans les cavités cardiaques droites et aux fistules cardio-aortiques de même siège, nous a amené à intituler cette thèse "Traitement chirurgical des ruptures de sinus de Valsalva".

Nous y rappelons que les lésions congénitales dominant de très loin et, qu'à leur sujet, deux constatations anatomiques semblent se heurter et se contredire. L'une est que la média aortique fait défaut au niveau de l'origine de l'anévrysme et elle permet de comprendre les rapports de la lésion avec la maladie de Marfan. L'autre est que les ruptures siègent presque exclusivement sur le lieu de soudure des ébauches de la lame spirale et elle expliquerait l'association fréquente à une communication interventriculaire. Une observation, tout à fait exceptionnelle, d'anévrysme rompu dans l'artère pulmonaire nous fait émettre l'hypothèse de la possibilité d'endothélialisation secondaire des "defects" de la lame spirale dans leur étage aortique.

La symptomatologie des ruptures de sinus de Valsalva est maintenant bien connue, et ne permet aucune hésitation lorsqu'elle est complète. Mais le syndrome de rupture est loin d'être constant; la fuite diastolique et la défaillance cardiaque à prédominance droite, avec laquelle elle contraste, peuvent dans certains cas faire défaut et laisser le souffle systolo-diastolique exprimer à lui seul la maladie.

Le cathétérisme toujours, l'aortographie rétrograde dans les cas douteux, sont indispensables au diagnostic mais ne précisent que rarement le siège exact de la lésion.

L'expérience chirurgicale que nous avons pu analyser chez notre Maître, le Professeur d'ALLAINES et à la Clinique Marie Lannelongue est faite de treize observations. En dehors d'un cas réparé sous simple hypothermie de surface, l'obturation de l'orifice a pu être menée à bien grâce à une circulation extra-corporelle qui seule permet un temps de réparation et une sécurité suffisantes, compte-tenu du fait qu'il est indispensable, non seulement d'obtenir une occlusion parfaite de la fistule, mais aussi de ne pas perturber le jeu des valvules sigmoïdes aortiques. Le cas exceptionnel de sac dans l'artère pulmonaire mis à part, la rupture se fait soit dans l'oreillette droite, soit dans la commissure antéro-septale de la tricuspide, soit dans l'infundibulum et alors souvent associée à une communication inter-ventriculaire. Ce n'est que dans ce dernier cas que la lésion est abordée par ventriculotomie, l'auriculotomie semblant préférable à l'abord des fistules ventriculaires sous-tricuspidiennes.

Les risques opératoires ont diminué de façon considérable, la circulation extra-corporelle avec glaçage du coeur en hypothermie modérée telle qu'elle est pratiquée actuellement apportant une grande sécurité. Dans la présente série, on ne doit déplorer qu'un seul décès par fibrinolyse aigue. Les suites opératoires sont, dans la quasi-totalité des cas, simples et l'on assiste à une régression spectaculaire et rapide de la défaillance cardiaque à condition que soit supprimée la fuite diastolique aortique. La constatation d'une telle fuite, au décours de l'intervention, en l'absence de défaut d'étanchéité du plancher valvulaire, ce dont il faut s'assurer pendant l'intervention, impose un cathétérisme; la réapparition d'un shunt doit faire réintervenir, comme

c'est le cas dans une des observations présentée ici, pour parfaire l'occlusion de la fistule, car la rupture d'un sinus de Valsalva est une des cardiopathies pour lesquelles on est en droit d'exiger une guérison totale et définitive par le traitement chirurgical.

Il est certain que les risques chirurgicaux sont aggravés par une défaillance myocardique prononcée mais non-
moins certain que la seule façon de guérir cette insuffisance cardiaque est l'occlusion définitive de la fistule, et compte-tenu de la gravité de l'évolution spontanée non seulement les risques apparaissent très largement acceptables, actuellement, mais l'indication opératoire doit être considérée comme formelle.

Vu, le Président de Thèse
Professeur F. de GAUDART D'ALLAINES. . .

Vu, le Doyen de la Faculté
Professeur L. BINET

Vu et Permis d'imprimer
Le Recteur de l'Académie de Paris

J. ROCHE

B I B L I O G R A P H I E

1. ABBOTT, M.E. : Clinical and developmental study of a case of ruptured aneurysm of the right anterior aortic sinus of Valsalva. Contributions to Medical and Biological Research (Osler Memorial) 2:899, 1919.
2. ABBOTT M.E. Report of cases of aneurysms of sinuses of Valsalva Brit.Med. J. 1932 - II97
3. BAER RW. FAUSSIG HP. APPENHEIMER EH.
Congenital aneurysmal dilatation of aorta with arachnodactyly
Bull. John Hopkins Hosp. 72-309 - 1943
4. BASABE HOJMAN ROSENBLIT. Bicuspid aortic valve and aortic (Valsalva) sinus aneurysm opening into right auricle : embolic gangrene of left foot
Rev. Assoc. Med. Argent. 68.173 - 1954.
5. BECK, T.S. : Case of aneurysm of the ascending aorta bursting into the right ventricle; with a communication between the two ventricles,
Med.-Chir.Tr., London 25 : 15, 1842.
6. BIGELOW, W.G. and BARNES , W.T.: Ruptured aneurysm of aortic sinus, Ann. Surg. 150: 117, 1959.
7. BRETON DUPUIS DUBOIS
Un cas d'aneurysme des sinus de Valsalva, manifestation cardiaque d'une maladie de Marfan.
Pediatrie 14-409 - 1959
8. O'BRIEN-GOLDBERG : Sinus of Valsalva rupturing into right ventricle in a man aged 71 with multiple congenital anomaly
Brit.Heart. J. 23-733, 1961

9. BRISTOW, J.D. PARKER, M., and HAUG, W.A. : Hemopericardium following rupture of a bacterial aortic sinus aneurysm, Am. J. Cardiol. 6 : 355, 1960.
10. BROFMANN, B.L., and ELDER J.C. : Cardioaortic fistula (temporary circulatory occlusion as an aid in diagnosis), Circulation 16 : 77, 1957
11. BROWN, J.W. HEATH, D., and WHITAKER, W.: Cardioaortic fistula; a case diagnosed during life and treated surgically, Circulation 12 : 819, 1955.
12. BROWN, R.C. and BURNETT, D : Anomalous channel between aorta and right ventricle,
Pediatrics 3 : 597 , 1949
13. BUZZI A. Evaluation of a precordial continuous murmur.
(Rupture of an aneurysm of sinus of Valsalva right ventricle)
Am. J. Cardiol. IV.551, 1959
14. CATTIN Cl. Des anévrysmes des sinus de Valsalva
Thèse de Paris 1958.
15. CHIPPS, H.D.: Aneurysm of the sinus of Valsalva causing coronary occlusion, Arch. Path. 31 : 627, 1941
16. DADDS, J.H., and HOYLE , C.: Congenital aortic septal defect,
.Brit. Heart J. II : 390, 1949.
17. DAVIDSEN, H.G. FABRICIUS, J. and HUSFELDT, E.: Five cases of congenital aneurysm of the aortic sinuses (of Valsalva) and notes on the prognosis,
Acta med. scandinav. 160 : 455, 1958.
18. DAVIDSEN, H.G. PETERSEN, O., and THOMSEN, G : Roentgenologic findings in five cases of congenital aneurysm of the aortic sinuses (of Valsalva),
Acta radiol. 49 : 205, 1958.
19. DAVIS, C.J., DILLON, R.F. FELL, E.H. and GASUL, B.M. : Anomalous coronary artery simulating patent ductus arteriosus,
J.A.M.A. 160 : 1047, 1956
20. DEVIC SANTY : Dilatation pseudo anévrysmale des sinus de Valsalva à développement intra-cardiaque
Arch. Mal.Coeur I-457 1908

21. DOUGLAS C. HARA M. WHITE H. : Cardio aortic fistulas and aneurysms of sinus of valsalva in infancy.
Pediatrics 27-415, 1961
22. DUBILIER W., TAYLOR T.L., and STEINBERG I. : Aortic sinus aneurysm associated with coarctation of aorta.
Am. J. Roentgenol. 73 : 10, 1955
23. DUBOST, Ch., BLONDEAU, Ph, and PIWNICA, A : Rupture des anéurysmes des sinus de Valsalva dans les cavités cardiaques.
J. Chir.(Paris) 75 : 539, 1958.
24. DUBOST, C. BLONDEAU, P. PIWNICA, A. Right aorto-atrial fistulas resulting from a rupture of the sinus of Valsalva (a report of six cases)
J. Thorac. Swg. 43-421, 1962
25. DUBOST Ch. CHEVRIER, J.L.: A propos d'un cas de fistule aorto-pulmonaire traitée avec succès sous circulation extra-porporelle.
Journ. Chirurgie 79-42, 1960
26. DURAND : Anevrysme du sinus de Valsalva à développement intra-cardiaque
Thèse de Lyon, 1883
27. DURAS, P. : Heart block with aneurysm of the aortic sinus,
Brit. Heart J.6 : 61, 1944.
28. EDWARDS, J.E. and BURCHELL, H.B. : The pathologic anatomy of deficiency between the aortic root and the heart (including aortic sinus aneurysms)
Thorax 12 : 125, 1957
29. EPPINGER, H : Zur Diagnostik eines wahren Aneurysma des Sinus Valsalvae dexter,
Wien. med.Wchnschr. 66 : 65, 1916
30. FAIVRE - CHALNOT - GROSDIDIER - GELGENKRANTZ - CHERRIER - FRISH : Anévrysme du sinus de Valsalva rompu dans l'oreillette droite. Correction chirurgicale.
Arch. Mal. Coeur 1-84, 1962
31. FAHOL W., and THOMSEN, G : Congenital aneurysm of the right sinus of Valsalva, diagnosed by aortography
Circulation 8 : 549, 1953.
32. FELDMAN, L., FRIEDLANDER, J., DILLON, R., and WALLYN, R : Aneurysm of right sinus of Valsalva with rupture into right atrium and into the right ventricle.
Am.Heart J. 51 : 314, 1956.

33. FOWLER, R.E.L., and BEVIL, H.H.: Aneurysm of the sinuses of Valsalva, with report of a case,
Pediatrics 8 : 340, 1951
34. GIBBS NH. HARRIS, E.L. : Aortic sinus aneurysms
Brit. Heart. J. 23-131, 1961
35. GLENN, F., STEWART, H.J., ENGLE, M.A. and STEINBERG, I :
Coarctation of aorta complicated by bacterial
endocarditis and an aneurysm of the sinus of
Valsalva, Circulation 17 : 432, 1958.
36. GOEHRING, C : Congenital aneurysm of the aortic sinus of
Valsalva, J. Med. Research 42 : 49, 1920.
37. GOETZ, A.A. GRAHAM, W.H. : Aneurysm of sinus of Valsalva
associated with coarctation
Radiology 67 - 416 , 1956
38. GOUIN - LAGADOU - FROMENT : La rupture incomplète de
l'aorte dans le syndrome de Marfan (à propos d'un
cas personnel d'hématome disséquant)
Arch. Mal. Coeur p. 1105, 1958
39. HALL, B. and PICKARD, S.D. : Unsuspected rupture of
aortic sinus aneurysm into the right atrium;
associated coarctation of aorta, bicuspid aortic,
valve, aortic stenosis, and bacterial endocarditis,
Am. J. Cardiol. 3 : 404, 1959
40. HARRIS W.H., SCHATTENBERG, H.J. : Aneurysm of aorta
rupturing into right ventricle
Ann. Int. Med. 20-961, 1944.
41. HART, K : Uber das Aneurysma des rechten Sinus Valsalvae
des aortae und seine Beziehungen zum oberen
Ventrikelseptum,
Virchows Arch. path. Anat. 182 : 167, 1905
42. HAUSER, H : Aneurysma des Sinus Valsalvae mit Durchbruch
in den rechten Vorhof,
Deutsche Wtschr. ges. gerichtl. Med. 32 : 490, 1940.
43. HERRMANN, G.R. and SCHOFIELD, N.D.: The syndrome of rup-
ture of aortic root or sinus of Valsalva aneurysm
into the right atrium,
Am. Heart J. 34 : 87, 1947
44. HERSON R.N. and SYMONDS, M. : Ruptured congenital
aneurysm of the posterior sinus of Valsalva,
Brit. Heart J. 8 : 125, 1949

41. HIRSCHBOEK, F.J. Aneurysm of one of the sinuses of Valsalva caused by a congenital lesion,
Am. Heart J. 24 : 550, 1942
42. HOUEL J. MORAND Ph. CALLIGÈ P. PUECH Ph.
Fistule aorte-ventricule droit
Ann. Chir. 16-147 , 1962
43. HUSFELDT, E., and DAVIDSEN, H.G.: Surgical treatment of congenital aneurysm of sinus of Valsalva
Acta chir. scandinav. 111 : 280, 1956
44. JACOBI, M., and HEINRICH, A.: Congenital aorticoven-tricular fistula with engrafted acute suppurative endocarditis,
Am. J.M. Sc. 186 : 364, 1933
45. JICK, H., and KASARIJAN , P.J.: Rupture of aneurysm of aortic sinus of Valsalva associated with acute bacterial endocarditis,
Circulation 19 : 745, 1959
46. JONES, A.M., and LANGLEY, F.A. : Aortic sinus aneurysm
Brit. Heart J. 11 : 325, 1949
47. KAHN, F.H. and PEARCE , M.L. : Aneurysm of two aortic sinuses, A.M.A. Arch. Int. Med. 100 : 126, 1957
48. KAWASAKI, I.A., and BENENSON, A.S. : Rupture of an aneurysm of a sinus of Valsalva into the right auricle,
Ann. Int. Med. 25 : 150, 1946
49. KAWASAKI, S.A. SCHULTZ F.B. :
Aneurysm of Sinus of Valsalva with rupture into right auricle
Ann. Int. Med. 25 - 150, 1946
50. KAY, J.H. ANDERSON, R.M., LEWIS, R.R., and REINBERG, M
Successful repair of sinus of Valsalva-left atrial fistula,
Circulation 20 : 427, 1957
51. KIEFFER S.A. WINCHELL P.
Congenital aneurysm of the aortic sinuses with cardio aortic fistula
Dis. of the Chest 38-79, 1960
52. KUZUYA, K : A case of sinus of Valsalva-right ventricular fistula successfully repaired by surgery (in English),
Jap. Heart J. 1 : 239, 1960

53. LAEDERICH, POUMEAU-DELILLE
Anévrysm du sinus de Valsalva ouvert dans
l'oreillette droite.
Bull. Soc. Med. Hop. Paris 32-1734, 1928
54. LANGERON I. GIRARD P. LIEFOOGHE
Un cas d'anévrysme du sinus de Valsalva
Bull. Soc. Med. Hop. Paris 70-374, 1954
55. LEE F. GRAIGE O. LEE N.
General aneurysm of non coronary sinus of
Valsalva leading to complete heart block
Ann. Int. Med. 45-525, 1956
56. LILLEHEI, C.W., STANLEY, P., and VARCO, R.L. :
Surgical treatment of ruptured aneurysms
of the sinus of Valsalva,
Ann. Surg. 146 - 459, 1957
57. LIAN FACQUET SIGUIER: GOUIN
Les anévrysmes congénitaux du sinus de
Valsalva.
Arch. Mal. Coeur 37-108, 1944
58. LIN., DIEHL, WALKER, HALL, PETE
Unruptured aneurysm of sinus of Valsalva
associated with aneurysmal dilatation of
aorta and aortic leakage.
Ann. Heart. J. 55-463, 1958
59. LIN, T.K., CROCKETT, J.E., and DIMOND, E. G :
Ruptured congenital aneurysm of the sinus
of Valsalva,
Am. Heart J. 51-445, 1956
60. LIPPSCHUTZ, E.S. WOOD L.W.
Rupture of an aneurysm of the sinus of Valsal-
va.
Amer. Heart J. 28-859, 1960
61. LIVINGSTON, B. : Congenital communication between the
right side of the heart and the beginning
of the aorta,
Med. Rec., New-York 24-249, 1883
62. LONDON S. LONDON R.: Production of an aortic regurgita-
tion by unperforated aneurysm of the sinus
of Valsalva.
Circulation : 24-1403, 1961

63. MACLEOD, A. : Cardioaortic fistula,
Brit. Heart J. 6-194, 1944
64. Mc NISH : Note of a case of congenital malformation
of the heart, opening between aortic valve and
right ventricle,
Med. Presse 35-354, 1883
65. MALL F.P. Aneurysm of the membranous septum projecting
into the right atrium
Anat. Rec. 6-291, 1912
66. MAYNARD, R.M. and THOMPSON, C.W : Congenital aneurysm
of an aortic sinus,
Arch. Path. 45-65, 1948
67. MICHAUT . PONT. SAUBIER. VIARD. TERMET.
Les shunts gauche-droit par rupture d'anévrisme
des sinus de Valsalva
Ann. Chir. 15-49, 1961
68. MICKS, R.H. : Congenital aneurysms of all three sinuses
of Valsalva,
Brit. Heart J. 2-63, 1940.
69. MORGAN E.H. BURCHEL A.B.
Ventricular septal defect simulating patent
ductus arteriosus
Proc. Staff Meet. Mayo Clin. 25-69, 1950
70. MORROW, A.G., BAKER, R.R., HANSON, H.F., and MATTINGLY,
T.W. : Successful surgical repair of ruptured
aneurysm of the sinus of Valsalva.
Circulation 16(533, 1957
71. MOSES, M.E. : Aortic lesions associated with arachnodactyly,
Brit. M.J. 2-81, 1951
72. MOZEN, H.E.: Congenital cirroid aneurysm of a coronary
artery with associated aortico-atrial fistula,
treated by operation,
Ann. Surg. 144-219, 1956
73. MOUQUIN, DUBOST, MAURICE, PY, HATT :
Rupture des anévrismes du sinus de Valsalva
Arch. Mal. Coeur, 51-935, 1958
74. MUTINGHE : Aneurysma sinus Valsalva posterioris aortal
perforatum in atrio dextro cordis.
Nedve Tifdschr. v. Gennesk.
100 - 3891, 1956

75. NEILL C. MOUNSEY P.
Auscultation in patent ductus arteriosus with
of description of two fistulas simulating
patent ductus.
Brit. Heart J. 20-61, 1958
76. NICHOLSON, R.E. : Syndrome of rupture of aortic
aneurysm into the pulmonary artery; review of
the literature with report of two cases,
Ann. Int. Med. 19-286, 1943.
77. ORBISON, J.L. and MOSTOFI, F.K.:
Hematoma of the interatrial septum,
Am. Heart J. 51-636, 1956
78. OSTRUM, H.W., and ROBINSON, B.D. :
Aneurysm of the aortic sinuses of Valsalva,
Am. J. Roentgenol. 40-828 (1938)
79. ORAM, S., and EAST, T :
Rupture of aneurysm of aortic sinus into the
right side of the heart,
Brit. Heart J. 17-541, 1955
80. PELTZER, F., and PIROTH, M :
Zur Klinik und Pathologie der idiopathischen
Aneurysmen des Sinus Valsalvae,
Ztschr. Kreislaufforsch. 48-475
(1959)
81. PERLOFF, J.K.
Reight heart communications due to congenital
aorto sinus defect.
Am. Heart J. 59-318, 1960
82. PERRIN A. AERICHIDEN, GRAVIER, CAHEN, FROMENT.
Les communications interventriculaires avec
insuffisance aortique.
Société Française de cardiologie - 15 Janv. 1961
83. ELEE A.: Les anévrysmes du sinus de Valsalva rompus dans
les cavités droites.
Thèse de Paris 1959
84. ROSSALL, R.E., and FRASER, R.S. : Ruptured sinus of
Valsalva aneurysm,
Am. J. Cardiol. 6-1904; 1960
85. SAKAKIBARA S., KONNO S. :
Congenital aneurysm of sinus of Valsalva. Ana-
tomy and classification page 405.
Clinical study page 708
Am. Heart J. 63 , 1962

86. SARROUY, C. HOUEL, J. MORAND, P.
Une fistule congénitale entre aorte et
ventricule droit
Presse med. 68-489, 1960
87. SAWYER, J.L., ADAMS, J.E., and SCOTT, H.W. :
Surgical treatment for aneurysms of the
aortic sinus with aorticoatrial fistula,
Surgery 41-26, 1957
88. SCHMITT, K : Tuberkuloesses Aneurysma der Aorta in Sinus
Valsalvae,
Ztschr. Kreislaufforsch 47-93,
1958
89. SCOTT, H.W., and SABISTON, D.C. :
Surgical treatment for congenital aortico-
pulmonary fistula,
J. Thoracic Surg. 25-26, 1953
90. SEMLER, H.J. and BRANDENBURG, R.O. :
Demonstration of site of rupture of aortic
sinus aneurysm,
Proc. Staff. Meet. Mayo Clin. 33-604, 1958
91. SEYMOUR, B. ROSE, E.
Production of aortic regurgitation by
unperforated aneurysm of sinus of Valsalva
Circulation 24-1403, 1961
92. SCHUSTER, N.H. : Aneurysm of the sinus of Valsalva
involving the coronary orifice,
Lancet 1-507, 1937.
93. SMITH, W.A. : Aneurysm of the sinus of Valsalva : with
report of two cases,
J.A.M.A. 62-878, 1914
94. SOULIE, P. ROUTIER, D. BERNAL, P.
Communication interventriculaire avec insuf-
fissance aortique (diagnostic différentiel de
la persistance du canal artériel)
Arch. Mal. Coeur. 42-465, 1949
95. SPENCER, F.C. BLAKE, H.A. BAHNSON, H.T.
Surgical repair of ruptured aneurysm of sinus
of Valsalva in two patients.
Ann. Surg. 152-963, 1960.
96. STEINBERG, I. and GELLER, W :
Aneurysmal dilatation of aortic sinuses in
arachnodactyly : diagnosis during life in three
cases,
Ann. Int. Med. 43-120, 1955

97. STEINBERG, I : Clinical manifestation of the unruptured aortic sinus aneurysms,
Circulation 14 - 115, 1956.
98. STEINBERG, I. MANGIARDI, J.L. and NOBLE, W.J.
Aneurysmal dilatation of the aortic sinuses in Marfan's syndrome,
Circulation 16-368, 1957
99. STEINBERG, I. and SAMMONS, B.P. :
Aneurysmal dilatation of the aortic sinuses in coarctation of the aorta : report of two new cases and review of the literature,
Ann. Int. Med. 49-922, 1958
100. SYNDER, G.A. and HUNTER, W.C. :
Syphilitic aneurysm of left coronary artery with concurrent aneurysm of a sinus of Valsalva, and an additional case of Valsalva aneurysm alone,
Am. J. Path. 10 - 757, 1934.
101. SZWEDA J.A. DRAKE E.H.
Ruptured congenital aneurysm of the sinuses of Valsalva (a report of two cases Deated surgically)
Circulation 25-559, 1962
102. TASAKA, S. YOSHIKOSHI, Y. SEKI, K. KOIDE, K. OGATA, E. and NAKAMURA, K :
Congenital aneurysm of the right coronary sinus of Valsalva with rupture into the left ventricle, Jap Heart J. 1 - 106 , 1960
103. TENCZAR, F.J. JOHNSMAN, R.J., and KAUFMAN J. :
Ruptured congenital aneurysm of the aortic sinus of Valsalva,
A.M.A. Arch. Path. 52-552 , 1951.
104. THURNAM, J. : On aneurysms, and especially spontaneous aneurysms of the ascending aorta, and sinus of Valsalva, Med.-Chir. Tr. 23-323, 1840.
105. TOSHACH, S. and BAIN, G.O. :
Acquired aortic sinus aneurysm caused by Hemophilus aphrophilus,
Am. J. Clin. Path. 30-328 (1958)
106. VENNING, G.R. : Aneurysm of the sinus of Valsalva,
Am. Heart J. 42-57, 1951.

- IO7. WALCHER, K.: Ein Fall von zweiteiligen Aortenklappen mit Aneurysmen beider Sinus Valsalvae, Virchow Arch. path. Anat. 234-73, 1921
- IO8. WARTHEN, R.O.: Congenital aneurysm of right anterior sinus of Valsalva (interventricular aneurysm) with spontaneous rupture in left ventricle)
Am. Heart J. 37-975, 1949
- IO9. WEAVER, EDWARDS, BRADENURG
Idiopathic dilatation of the aorta with valvular insufficiency, a possible form of frute Marfan's syndrome
P.S. M. MC. 34-518, 1959.
- II0. WEISS, L : Rupture of an aneurysm of the right aortic sinus (of Valsalva), Brit. Heart J. 19-138, 1957.
- III. WHITE, W.H.: A case of patent ventricular septum, together with an aneurysm of the base of the aorta opening into the right ventricle,
Tr.Path.Soc. of London 43-34
1892
- II2. WIGLE, E.D. McKELVEY, A.D. and BIGELOW, W.G.:
Ruptured aneurysm of the sinus of Valsalva
Canada M.A.J. 79-837, 1958
- II3. WINFIELD, M.E. Rupture of an aneurysm of the posterior sinus of Valsalva into the right atrium,
Am.J. Cardiol. 3-688, 1959
- II4. WRIGHT, R.B.: Aneurysm of a sinus of Valsalva with rupture into the right auricle.
Arch. Path. 23-679, 1937.
- II5. Congenital communication between the right side of the heart and the beginning of the aorta
New-York Med. Records 24-249, 1883.

